ОЛИГОФРЕНИИ
И
СМЕЖНЫЕ ФОРМЫ

В. В. РУССКИХ

МОСКВА • 19[illegible]

В. В. Русских

ОЛИГОФРЕНИИ И СМЕЖНЫЕ ФОРМЫ

УЧЕБНОЕ ИЛЛЮСТРИРОВАННОЕ ПОСОБИЕ
К КУРСУ ПСИХИАТРИИ

Москва
1969

СОДЕРЖАНИЕ:

ОПЕЧАТКИ К АТЛАСУ В. В. РУССКИХ «ОЛИГОФРЕНИИ И СМЕЖНЫЕ ФОРМЫ»

Страница	Напечатано	Следует читать
Стр. 8, 24 строка снизу, 2-ая колонка	денегерация ...	дегснерация ...
Стр. 13, 5 строка сверху после таблицы, 1-ая колонка	промосому ...	хромосому ...
Стр. 34	рис. 21 (слева и справа) в неправильном положении	следует смотреть этот рисунок в перевернутом виде
Стр. 60, рис. 75 (подрисуночная подпись)	сестры ...	сестра ...
Стр. 89, верхний правый рисунок (нет номера рисунка)		Рис. 143

Зак. 3060

Подготовлено на кафедре психиатрии (заведующий кафедрой — заслуженный деятель науки проф. В. М. Банщиков) 1-го московского медицинского института им. И. М. Сеченова в связи с Постановлением ЦК КПСС и Совета Министров СССР от 1963 г. «О мерах по дальнейшему развитию биологической науки и укреплению ее связи с практикой».

Одобрено и рекомендовано к изданию Президиумом правления Всесоюзного научного общества невропатологов и психиатров.

ПРЕДИСЛОВИЕ

Иллюстрированное пособие доктора медицинских наук В. В. Русских «Олигофрении и смежные формы», подготовленное на кафедре психиатрии 1-го московского медицинского института им. И. М. Сеченова, является первой подобного рода работой, выпускаемой на русском языке.

Как справедливо указывается в литературе, посвященной вопросам психиатрии детского возраста, олигофрениям, а также смежным заболеваниям, с которыми чаще всего имеет дело детский психоневролог, до последнего времени не уделялось должного внимания. Даже в таких авторитетных руководствах, как учебники психиатрии В. А. Гиляровского, М. О. Гуревича и М. Я. Серейского, этот раздел психиатрии представлен немногими клиническими формами, сведения о патогенезе которых к тому же в настоящее время безнадежно устарели.

В рекомендуемой работе мы не найдем подробных и развернутых клинических данных о той или иной аномалии психического развития ребенка, так как это скорее принадлежность соответствующего руководства или учебника по психиатрии, но в настоящем пособии автор весьма удачно представляет внешний облик больных как при почти всех формах олигофрении, так и при ряде состояний, возникающих в раннем возрасте и вскоре приводящих к тяжелой идиотии, а также дает сведения об их патогенезе и частично морфологической сущности.

Едва ли следует упрекать автора в том, что он не включил в пособие подробные данные о ряде давно известных клинических форм, он скорее стремился представить наиболее редкие, трудные для диагностики случаи, о существовании которых мало известно подчас даже и специалистам.

Кафедра психиатрии 1-го московского медицинского института надеется, что предлагаемое читателю пособие доктора медицинских наук В. В. Русских представит интерес для детских психоневрологов и преподавателей вспомогательных школ и сможет быть использовано в известной мере как для диагностических, так и педагогических целей.

Заведующий кафедрой психиатрии
1-го московского медицинского института
им. Сеченова, заслуженный деятель науки,
профессор В. М. БАНЩИКОВ.

ОТ АВТОРА

Автором-составителем при подготовке пособия использованы *не только оригинальные материалы,* но и данные (рис. и фото), почерпнутые из литературных источников.

В частности, здесь приводятся известные фотографии Давиденковой Е. Ф.; Дубинина Н. П.; Камерона А. Т.; Мак-Ильвейна Г.; Пенчева И.; Рачева Л.; Тодорова И.; Статева Ст.; Тура А. Ф.; Улкинса П.; Штерна К.; Эфроимсона В. П.; Wechsler Y. J.; Ford F.; Essbach N.; Forsman H.; Akesson H.; Benda C.

В пособие также включены микрофотография кариотипа при синдроме «кошачьего мяуканья», любезно предоставленная автору польским коллегой И. Глоговской из Цитогенетической лаборатории Психоневрологического института в Варшаве и некоторые материалы из исследований видных современных специалистов Ж. Лежэна (Париж) и Л. Пенрозе (Лондон), дружески присланные ими автору.

За указанные рисунки, фотографии и др. материалы, приведенные в настоящем пособии, автор приносит свою глубокую благодарность вышеупомянутым коллегам.

Author's note

Present book is only an additional manuel to the course of psychiatry. According to this while preparing the book author—composer used not *only own original materials*, but also materials (pictures and photographs) from other published works.

For example well-known photographs of Davidenkova E. F.; Dubinin N. P.; Cameron A. T.; Mac-Ilvein G.; Penchev I.; Rachev L., Todorov J., Statev S.; Tur A. P., Wilkins L.; Stern K.; Ephroimson V. P.; Wechsler J., Ford F., Essbach N.; Forsman H.; Akesson H.; Benda C. are presented.

Microphotograph of cariotype by „*cri du chat*" syndrome, which was kindly presented to the author by his Polish collegue J. Glogowska during his visit to Cytogenetic laboratory of Polish psychoneurological institute in Warcaw and also some materials from works of eminent modern scientists Lejeune J. (Paris) and Penrose L. (London) friendly sent to the author are included in the book.

Author expresses his deep gratitude to all collegues for these pictures and photographs.

ВВЕДЕНИЕ

В группу заболеваний нервной системы ребенка, сопровождающихся психическим недоразвитием, входит довольно много отдельных клинических состояний, часть из которых может рассматриваться как очерченные нозологические формы, а другая часть как определенные психо-соматические синдромы. Кроме того, сюда же можно отнести ряд случаев, хотя и не укладывающихся в рамки нозологических единиц, но фактически существующих, вопрос о происхождении которых еще открыт; возможно, что в генетическом отношении они представляют те или иные мутации.

Основное ядро описываемой ниже группы состояний психического недоразвития обозначается обычно как олигофрении различной этиологии. Сюда входят клинические формы, характеризующиеся низким уровнем интеллекта и невысоким темпом психического развития. С клинической точки зрения олигофрении присущ один важный признак — отсутствие прогредиентности, что связано с наличием только остаточных явлений болезненного процесса без дальнейшего разрушения мозговой ткани. Олигофрению (малоумие) большинство специалистов относят к врожденным заболеваниям, обозначая их иногда термином «врожденное слабоумие». Этот последний термин не очень удачен, так как в психиатрии применяется близкий термин «слабоумие», под которым подразумевают снижение интеллекта, возникшее в результате какого-либо прогрессирующего заболевания мозга.

Больных олигофренией обычно для практических целей делят на дебилов (легкая степень психической отсталости), имбецилов (тупых; средняя степень) и идиотов (крайне тяжелая степень умственной отсталости). Это деление на группы, хотя и несколько условно, но необходимо для соответствующего обучения, воспитания, ухода и приспособления к труду.

К заболеваниям нервной системы, вызывающим психическое недоразвитие ребенка, относятся также и те состояния, которые возникают вследствие патологии родового акта (родовой травмы или родовой асфиксии), а также связанные с перенесенными нейроинфекциями и некоторыми другими заболеваниями в первые месяцы жизни. Хотя подобного рода состояния не относятся к врожденным и, следовательно, исходя из вышеуказанной формулировки, не могут считаться в строгом смысле слова олигофрениями, тем не менее большинство психиатров, исходя из отсутствия в этих случаях прогредиентно текущего болезненного процесса (*Гуревич М. О. и Серейский М. Я., 1964; Кербиков О. В., Озерецкий Н. П., Попов Е. А., Снежневский А. В., 1960; Осипов В. П., 1931; Сухарева Г. Е., 1965; Штромайер А. В., 1927*), рассматривают их в группе олигофрений и обозначают их «олигофрениями, обусловленными асфиксией при рождении или механической родовой травмой» и «олигофрениями, обусловленными инфекциями в первые годы жизни» (*Сухарева Г. Е., 1965*). По-видимому, в последнем случае можно было бы говорить также об олигофреническом синдроме при инфекциях и травмах.

Непосредственно к указанным клиническим группам примыкает ряд более сложных по клинике и патогенезу заболеваний. Сюда можно отнести те формы психического недоразвития, в происхождении которых основная роль принадлежит нарушениям обменных процессов и которым нередко свойственна прогредиентность, в связи с чем они не могут быть отнесены к собственно олигофрениям, хотя нарушение психического развития при них наблюдается уже в младенческом возрасте. Эти состояния можно в равной мере назвать дисферментозами (*Русских В. В.*) или энзимопатическими видами олигофрении (*Сухарева Г. Е., 1965*).

Следует подчеркнуть, что мы, конечно, понимаем разницу в патогенетических механизмах врожденного слабоумия, связанного с перенесенным в эмбриональной фазе инфекционным процессом, слабоумия, обусловленного генетическими факторами, слабоумия, приобретенного после рождения, и прогрессирующего ослабоумливающего процесса в результате того или иного прогредиентного болезненного состояния. Объединение их в одной книге имеет значение для дифференцирования олигофрении и внешне сходных с ней по психопатологическим проявлениям ослабоумливающих прогредиентных заболеваний.

По современным данным, при наличии олигофрении у одного из детей в семье у второго ребенка олигофрения бывает в 15% всех случаев, при наличии олигофрении у одного из родителей — вероятность появления ребенка-олигофрена составляет 40%; при олигофрении у одного из родителей и у одного из детей олигофрения бывает и у другого ребенка в 90% всех случаев. Эти цифры касаются только, так называемых, семейных или наследственных форм олигофрении, составляющих около 50% всех олигофрений. В то же время приблизительно 50% случаев всех форм психической отсталости

проявляется за счет экзогенных факторов, а именно, родовой травмы, родовой асфиксии, инфекционных, интоксикационных и паразитарных поражений эмбриона, осложнений беременности, тяжелых форм эритробластоза.

Низкий интеллект при олигофрениях довольно редко бывает чисто изолированным явлением. По большей части медленное психическое развитие сочетается с рядом других симптомов, являющихся признаками поражения тех или иных органов или всего организма в целом. Параллельно с наличием низкого интеллекта, у детей часто наблюдаются и неврологические симптомы, среди которых можно отметить спастические параличи, нарушение координации и статики, гиперкинезы, судорожные припадки, нарушение деятельности рецепторов, атонию мышц; возможно также возникновение поражения органов чувств, что проявляется в помутнении хрусталика, пигментном ретините, прогрессирующей глухоте и таких врожденных дефектах, как микрофтальм и анофтальм, аниридия. В патогенетическом отношении с олигофрениями часто связано общее недоразвитие организма или отдельных органов. Сюда относятся такие нарушения, как врожденная неполноценность ретикуло-эндотелиальной ткани, эндокринопатии, уродства сердечно-сосудистой системы, аномалии костей и зубов, хрящевой ткани и кожных покровов (ихтиоз, вертикальная кожная складчатость).

Из сказанного выше следует, что представленный в настоящем пособии раздел психиатрии очень велик и многообразен, поскольку заболевания, входящие в него, имеют весьма разнообразный патогенез, к тому же подчас мало изученный.

К сожалению, до настоящего времени в нашей литературе мало работ о клинической дифференцировке, динамике и о сопутствующих олигофрениям симптомах. Данные о редких формах олигофрении вообще найти весьма трудно. Как показал личный опыт автора по ознакомлению с учениками вспомогательных школ и некоторых специальных детских домов, подавляющему большинству больных детей ставится диагноз — резидуальные явления родовой травмы, болезнь Литтля или просто олигофрения в степени дебильности или имбецильности. Что касается первого диагноза—«родовая травма», то, хотя он и верен в некоторой части случаев, но им весьма часто злоупотребляют, что приводит к невозможности осуществить патогенетическое лечение и принять хотя бы некоторые профилактические меры. За диагнозом — «родовая травма» — по большей части скрывается наше незнание. Что касается второго диагноза — «олигофрения с той или иной степенью слабоумия», то это термин, применяемый скорее для практических нужд.

Если мы видим у психически отсталого ребенка некоторые особые врожденные физические недостатки (например, аномалии хрящевой ткани), то мы уже сразу можем сказать, что диагноз — «родовая травма» — ошибочен. Хотя, конечно, в отдельных случаях возможна комбинация порока развития мозга и последствий родовой травмы.

Настоящее пособие для врачей и студентов медицинских вузов подготовлено автором в целях облегчения постановки клинического диагноза, а также для ознакомления работников специальных учреждений с внешними признаками ряда форм олигофрении и смежных заболеваний.

В целях удобства изложения материала мы разделили его на семь разделов, при этом сам автор сознает всю условность такого подразделения.

КЛИНИКА ОЛИГОФРЕНИЙ И СМЕЖНЫХ ФОРМ

Под термином «олигофрении» подразумевают синдром, ведущим проявлением которого является врожденное слабоумие. Так как по своей глубине это слабоумие может быть различным, то для чисто практических целей принято выделять 3 степени олигофрении. Наиболее легкая степень обозначается «дебильностью», средняя степень — «имбецильностью» и наиболее тяжелая степень—«идиотией». Однако обозначение этими терминами каждой из трех групп более или менее условно, так как в любую из них входят больные, по уровню интеллекта приближающиеся к смежным группам, то есть степень развития интеллекта в каждой из групп не всегда бывает постоянной. Поскольку термины «дебильность», «имбецильность» и «идиотия» общеприняты и удобны для определенных целей (например, при решении вопроса о помещении больного в ту или иную группу детей в детском доме), то их рекомендуется сохранить, помня, однако, что они в применении к больным указывают только на определенный уровень интеллектуального развития без установления причин врожденного слабоумия.

Следует также отметить, что в практической работе врачу и педагогу-дефектологу нередко приходится чаще всего иметь дело со слабоумным ребенком, у которого не всегда можно выяснить причины олигофрении и приблизительное время воздействия вредности. Поэтому, как правило, в обоих этих случаях говорят о врожденном слабоумии. Некоторым, но все же относительно отличительным критерием периода, в который подвергся вредному воздействию мозг ребенка, может послужить тяжесть психического отставания, а именно: врожденное слабоумие, сопровождающееся тяжелым дефектом психики и уродствами развития самого мозга, обычно возникает на ранних этапах эмбриогенеза; причины, породившие случаи, сопровождающиеся легкой дебильностью, чаще всего действуют или в поздний период беременности, или же вскоре после рождения, однако, в последнем случае тяжелое отставание в умственном развитии может быть связано и с интенсивностью вредоносного фактора.

Олигофрении характеризуются низким уровнем интеллекта, чему соответствует слабая память и низкий уровень ассоциативной деятельности.

Обычно первым признаком врожденного слабоумия, если нет явных физических дефектов, бывает беспокойное поведение. Ребенок может кричать целыми днями без видимой причины или, наоборот, быть совершенно вялым, пассивным, вплоть до того, что не может брать грудь. Движения такого ребенка неловки. Взгляд его не фиксирует предметы: дети длительно не узнают близких. Часто бывают судорожные явления, ребенок начинает поздно держать голову, сидеть, ходить и говорить. Игрушками не интересуется, бросает их или ломает. В дальнейшем отмечают плохую память, дискоординированные движения, неустойчивую походку.

При достижении больным определенного возраста можно производить исследования, определяющие запас представлений, касающихся знаний качества предметов. Обычно запас представлений при олигофрениях бывает недостаточен, знания качеств предметов неполноценные.

При олигофрениях развитие представлений замедляется. Обобщения часто невозможны, больные не могут сообщить конкретные, дифференцирующие признаки предметов, не имеют сведений об отвлеченных понятиях.

Наблюдательные способности и память снижены, комбинаторные способности малоразвиты, процессы оформления представлений замедлены, внимание неустойчиво, эмоции притуплены.

Идиотия. Состояние, часто сопровождающееся многочисленными физическими дефектами (заячья губа, волчья пасть, неправильный рост зубов, общее диспластическое строение). При этом состоянии часто наблюдается глухонемота, слепота, параличи и судороги. При идиотии может отсутствовать чувство боли, как и другие сенсорные элементы. Больные могут кусать себе руки, грызть пальцы, царапать до крови лицо, не ощущая боли. Нередко чувство недовольства сопровождается нанесением себе укусов, телесных повреждений; злоба этих больных направляется на самих себя. Идиоты прожорливы, часто хватают ртом что попало. Ребенок-идиот обычно говорит 2—3 слова, жизнь его ограничивается простейшими рефлекторными актами, он или вял, или часто излишне возбужден. Если он может совершать достаточные двигательные акты, то он почти все время находится в движении. Идиоты неопрятны, не интересуются игрушками, бессмысленно их бросают или ожесточенно кусают и рвут. Нередко они бесцельно бегают по комнате, толкают мебель, катаются и ползают по полу, иногда производя как бы игровые движения руками, сосут пальцы. Голод вызывает злобные крики. Многие подчеркивают, что у идиотов все же бывают некоторые склонности, например, их может успокоить музыка.

При идиотии познавательная деятельность, эмоции и проявления волевых качеств находятся на весьма низком уровне развития.

Имбецильность. К этой группе принадлежат дети, по своему развитию занимающие промежуточное положение между идиотами и дебилами. Это средняя степень слабоумия. Уровень интеллекта по-

нижен, но дети нередко посещают вспомогательную школу. При имбецильности наиболее выражена недостаточность более поздно формирующихся психических функций. Недостаточность интеллекта сказывается главным образом в неполноценности представлений о числах, пространстве и времени. Отвлеченные же представления вообще недоступны. Больные располагают скудным запасом слов и понятий. Хотя они и обладают известным словарным фондом и знают название предметов, но нередко не понимают их назначения. Их интеллекту недоступно понимание взаимоотношения различных объектов, причинно-следственных отношений, ценности вещей...

Память у этой группы детей также понижена, внимание неустойчивое, производимые ими ошибки не идут им на пользу, они повторяют их вновь и вновь.

Дебильность. Под дебильностью подразумевают самую легкую степень психического недоразвития. Дебильные дети могут, хотя и плохо, с помощью репетиторов, но все же учиться. Обычно они не заканчивают нормально массовую школу, так как остаются по нескольку лет в одном и том же классе. Память у них подчас удовлетворительная, и они механически могут запомнить те или иные сведения, но применить их в практической деятельности им трудно. Несложные психические акты протекают у них медленнее, чем у здоровых детей, сложная ассоциативная деятельность для них невозможна.

Слабоумию сопутствует плохая память, недостаточная возможность осуществлять определенную ассоциативную деятельность, слабость суждений.

Представления образуются у больных недостаточно, так как у них нет определенного объема закрепленных впечатлений. Недостаточное внимание не дает возможности образовать полноценные впечатления. Больной ребенок не в состоянии высказать самостоятельные суждения. Мнение о виденном он заимствует у окружающих, его поведение легко может быть направлено в отрицательную сторону при соответствующем плохом воспитании.

За последние годы специальные цитогенетические и биохимические исследования по-новому осветили патогенез ряда отдельных форм олигофрений. В результате этого объем наших сведений стал расширяться, удельный вес данных об олигофрениях и смежных формах в системе психиатрических знаний увеличился; последнему отчасти сопутствовало и некоторое увеличение числа больных-олигофренов за счет лучшей их выживаемости в наше время. В связи с этим представляется целесообразным включить в настоящую работу как олигофрении в собственном смысле этого слова, так и прогредиентные заболевания детского возраста, приводящие уже в раннем возрасте к глубокому слабоумию, подчеркнув, конечно, известное различие между этими двумя клиническими группами.

В первую группу входят диспластические нарушения мозга, такие, как микроцефалия и некоторые более грубые дефекты его развития — анэнцефалия, гидроанэнцефалия, аплазии различных отделов мозга. Сюда же входят хромосомные заболевания человека. К этой же группе заболеваний мы относим психическое недоразвитие вследствие экзогенных поражений центральной нервной системы во внутриутробном периоде, во время родов и в первые годы жизни ребенка. По примеру ряда авторов, в группу олигофрений мы включаем некоторые эндокринно обусловленные формы (кретинизм, гипофизарный нанизм, ахондроплазию, болезнь Иценко-Кушинга).

Во вторую группу входят смежные формы, характеризующиеся слабоумием в раннем возрасте вследствие прогредиентного органического заболевания. Здесь мы рассматриваем такие процессы, с которыми часто сталкивается детский психоневролог и обозначаемые в современной литературе как энзимопатические олигофрении (*Сухарева Г. Е.*) или дисферментозы (*Русских В. В.*). Сюда включают такие заболевания, как идиотия Тей-Сакса, синдром Гурлера, гепато-лентикулярная денегерация и некоторые другие клинические формы. Эти заболевания не являются олигофренией в собственном смысле этого слова, то есть врожденным слабоумием, с последующим медленным темпом психического развития. Вначале дети с подобными клиническими формами более или менее развиваются, вскоре, однако, их интеллектуальное развитие затормаживается с наступлением явлений слабоумия на почве внутриклеточных патохимических сдвигов и аутоинтоксикации мозга. Подобные заболевания (дисферментозы) носят прогредиентный характер, но ввиду раннего наступления выраженного слабоумия они могут быть включены в число форм, смежных с олигофренией. В группу смежных форм можно отнести также семейно-наследственные заболевания и ряд заболеваний, при которых недоразвитие психических функций сочетается с аномалиями ряда других тканей (хрящей, костной системы, кожных покровов).

Указанное выше подразделение в значительной мере условно, однако, оно необходимо исходя из патогенетических и дифференциально-диагностических соображений.

ОЛИГОФРЕНИИ

I. ДИСГЕНЕТИЧЕСКИЕ И ДИСПЛАСТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ МОЗГА.

На анатомической основе диспластических состояний мозга возникают наиболее тяжелые недоразвития психики. В этом разделе могут быть прежде всего рассмотрены главные уродства развития головного мозга человека.

Анэнцефалия. Заболевание представляет собой врожденное уродство, возникает на начальных этапах беременности и заключается в недоразвитии черепа и полушарий головного мозга. Обычно сохраняются только ствол мозга, мозжечок и подкорковые узлы. Продолжительность жизни 2—3 суток. Отмечаются простейшие рефлекторные акты. Сверху череп обычно прикрыт сосудисто-спонгиозной массой (*рис.* 1—4).

Врожденное недоразвитие полушарий головного мозга может быть вызвано различными экзогенными вредностями, часто инфекциями, токсоплазмом. Обусловливает глубокое врожденное слабоумие, нередко сопровождающееся спастическими параличами и эпилептическими припадками (*рис.* 5).

Врожденные недоразвития различных участков ц. н. с. Возможно врожденное недоразвитие различных участков ц. н. с. При этом страдают соответствующие функции. Общеизвестны такие состояния, как недостаточность речевых корковых центров; у таких больных при хорошем интеллекте в целом медленно и с дефектами развивается моторная речь, больных необходимо помещать в специальные школы для алаликов. Возможно недоразвитие мозолистого тела, ядер черепных нервов и пр. (*рис.* 6).

Гетеротопией называется наличие участков серого вещества мозга в тех местах, где в норме они не встречаются. Гетеротопии наиболее полно описаны Монаковым, Фогтом, Бильшовским, Шобом. В основе гетеротопий лежит задержка в миграции нервных элементов и недостижение ими соответствующих мест в мозгу. Гетеротопия — частая морфологическая находка в мозгу олигофренов.

Пахигирии. Этим термином обозначаются ненормально широкие извилины мозга. Пахигирии нередко сочетаются с микрогирией и микроцефалией. Обусловливают врожденное слабоумие (*рис.* 7).

Микрогирии — довольно частое явление в недостаточно дифференцированном мозге. Для истинной микрогирии характерны узкие мелкие извилины мозга.

Микроцефалия. Заболевание характеризуется малыми размерами черепной коробки, очень маленьким мозгом и тяжелой идиотией. Психика микроцефалов блестяще описана С. С. Корсаковым. У маленьких детей-микроцефалов наблюдается резкое замедление психического развития, судорожные припадки и спастические парезы конечностей. Обычно припадки постепенно проходят, двигательные акты улучшаются, больные начинают более или менее удовлетворительно ходить и обслуживать себя. Психика микроцефалов имеет свои особенности: они добродушны, ласковы, суетливы, часто подражают окружающим, иногда дают нестойкие аффективные вспышки. Трудоустройство затруднено из-за низкого интеллекта. Иногда микроцефалия имеет семейный характер, но наблюдаются случаи и экзогенной этиологии (*рис.* 8—10).

II. ХРОМОСОМНЫЕ БОЛЕЗНИ ЧЕЛОВЕКА

Как известно, у каждого вида млекопитающих имеется определенное число хромосом: у человека это число равно 46-ти. Работами последних лет показано, что это число может иногда изменяться: недостаток или избыток хромосом приводит к возникновению тяжелых общих заболеваний, сопровождающихся задержкой психического развития. Дефекты крупных хромосом приводят к появлению нежизнеспособного потомства. Причины изменения числа хромосом у человека изучены недостаточно. Пожилой возраст матери как будто бы способствует возникновению этой аномалии. У пожилых женщин возможно появление зигот с тремя одноименными хромосомами или с недостатком какой-либо одной хромосомы. В том и другом случае потомство будет физически и психически неполноценным.

Хромосомные аномалии человека открыты сравнительно недавно. В эту группу входят следующие заболевания:

Синдром Дауна (болезнь Дауна, генерализованная фетальная дисплазия, эмбрионоидизм). Врожденное, довольно часто встречающееся у родственников заболевание всего организма, сопровождающееся резкой задержкой психического развития и рядом соматических признаков, в частности эндокринной недостаточностью, проявляющееся в низком росте, укороченных кистях и стопах, спленомикрией (симптомы дисфункции гипофиза), поздним закрытием родничков черепа, одутловатой кожей, увеличенным высунутым языком (признаки дисфункции щитовидной железы), выпадением волос (дисфункция надпочечников), гипогенитализмом, врожденными пороками сердца. Патогномоничные для синдрома Дауна признаки: косой разрез глаз, эпикантус и недоразвитие назоорбитальной области — связаны с эмбриональной задержкой в развитии лицевого скелета. Дети с синдромом Дауна поздно начинают ходить и говорить, речь невнятная как из-

за недоразвития соответствующих корковых центров, так и в связи с локальными причинами: аномалиями в анатомическом устройстве ротовой полости, деформацией зубов и челюстей, измененным языком, микседематозной инфильтрацией слизистой носоглотки (низкий, хриплый голос). Одним из важных признаков синдрома Дауна является тотальная гипотония мускулатуры, благодаря чему больные весьма гибки и складываются, как «перочинный ножик».

По состоянию психики и физического развития больных можно разделить на две группы: более активных, мало тормозимых и более вялых, торпидных.

Синдром относится к, так называемым, хромосомным болезням человека. Большинство случаев обусловлено наличием лишней хромосомы № 21 (трисомия), что дает общее число хромосом — 47 (вместо 46 у здоровых людей). Трисомию объясняют процессом нерасхождения хромосом на определенных стадиях дробления яйцеклетки, что в свою очередь связано с медленным темпом биологических процессов. Статистические исследования показали, что большинство детей с синдромом Дауна рождаются у пожилых матерей, чей возраст приближается к 40—42 годам.

Рождаемость детей с синдромом Дауна — 1 на 600—700 здоровых детей. Дети с синдромом Дауна часто последние в семьях.

Соответствующие цитогенетические исследования показали, однако, что у части больных имеется, так называемая, скрытая трисомия, при этом состоянии лишняя хромосома № 21 перемещается и соединяется с хромосомой № 15 (транслокация хромосомы № 21). При этом транслокационном варианте хромосомной аномалии появление ребенка с сидромом Дауна не зависит от возраста матери и часто бывает у молодых, первородящих матерей.

Описаны и другие варианты хромосомных аномалий при синдроме Дауна, в частности, комбинированный синдром Дауна — Клайнфельтера; при этом у больных-мальчиков имеется лишняя 21-я хромосома и две хромосомы *X*, а также иногда наличие, так называемой, филадельфийской хромосомы № 21 (укороченная одна из трех хромосом № 21), что обусловливает развитие хронического миелолейкоза, которым, кстати, лица с синдромом Дауна страдают в 15—20 раз чаще психически здоровых людей.

Больные с синдромом Дауна, хотя и медленно, но развиваются, приобретают определенные навыки, знания, осваивают программу нескольких классов вспомогательной школы. Лица с более легкими формами умственной отсталости могут быть приспособлены к труду. С 18—20-летнего возраста начинается физическое старение больных, сопровождающееся усилением психической неполноценности. Мужчины с синдромом Дауна бесплодны, женщины могут давать потомство, половина которого также страдает синдромом Дауна. Семьям, где имеется один ребенок с синдромом Дауна, врач может дать разрешение иметь еще одного ребенка только в том случае, если у первого ребенка не обнаружено транслокации 21 хромосомы, а имеется простая трисомия (*рис.* 11—37).

Как показали анатомические исследования В. В. Русских (1964 г.), состояние мозга при синдроме Дауна можно характеризовать как *агенезию, парагенез и аплазию* мозга. Эти явления особенно выступают в так называемых «человеческих» отделах мозга — премоторной, профронтальной областях, нижнетеменной доле, 2-й и 3-й височных извилинах, а также мозжечковых системах. Удовлетворительно при синдроме Дауна развиваются гиппокамп и аммонов рог, а также субпраорбитальная область лобных долей, т. е. «старая кора» мозга.

Обнаруженные В. В. Русских признаки эмбриональной задержки в развитии мозга при синдроме Дауна не являются, как это наблюдается при других формах олигофрении, «поломками» мозга, по крайней мере на первых этапах развития мозга больного ребенка, чем обусловлена возможность осуществления определенных методов лечения.

Синдром Клайнфельтера. Заболеванию подвержены только лица мужского пола. Хотя синдром имеет достаточно точно очерченные границы, но имеются смешанные случаи (например, с синдромом Дауна). Заболевание характеризуется умственной отсталостью и психической вялостью, евнухоидизмом, бесплодием, высоким ростом, длинными конечностями. Во вспомогательных школах синдром Клайнфельтера составляет около 0,1% от числа всех учащихся. Анатомически обнаружен склероз семенных канальцев. Степень снижения интеллекта, как и физические признаки, может быть выражена в различной степени. Цитогенетические исследования кариотипа показали возможность наличия при описываемом синдроме четырех вариантов в количестве половых хромосом (группе больных с набором половых хромосом *XXY* группа с набором хромосом *XXYY*, группа больных с набором хромосом *XXXY*, а также *XXXXY*.

Заболевание, помимо умственной отсталости, нередко сопровождается асоциальным поведением в юношеском возрасте. Частота синдрома среди населения $1 : 10^8$ (*рис.* 38—45).

Синдром Тернера. Заболевание характеризуется разной степенью умственной отсталости, низким ростом, замедлением полового развития, дизгенезией половых желез, аменореей, бесплодием, недоразвитием вторичных половых признаков и отсутствием грудных желез. Соски маленькие, втянутые, широко расставлены, ареолы малы, слабо пигментированы. В более старшем возрасте больные выглядят несколько старообразными. Ушные раковины расположены низко, хрящи ушных раковин деформированы. Из других диспластических признаков отмечают короткую шею и особые кожные складки, идущие от затылка к надплечью. Формирование скелета изменено — IV пальцы на руках укорочены, а мизинцы искривлены. При синдроме Тернера не обнаруживается присутствующий в клетках всех тканей у здоровых женщин половой хроматин. Иногда наблюдаются случаи с почти нормальным интеллектом. Кариотип при синдроме Тернера состоит из 44 аутосом и одной половой хромосомы *x*.

Измененное количество хромосом возможно как по соматическим, так и половым хромосомам. В последнем случае заболевание всегда сопровождается аномалиями половых желез (*рис.* 46—47).

Ориентировочная характеристика хромосомных болезней (по Ж. Лежэну и В. В. Русских)

Комплекс половых хромосом	Особенности клинического синдрома
y	С одной хромосомой *y* больных не наблюдалось, что, возможно, обусловлено их нежизнеспособностью
xy	Здоровые мужчины
xxy	Синдром Клайнфельтера, пол — мужской, бесплодие, имбецильность или дебильность
xxxy	Синдром Клайнфельтера, заболевание сопровождается глубокой умственной отсталостью
xxxxy	Лица неопределенного пола, выраженная умственная отсталость
x	Синдром Тернера, пол — женский, инфантильность, бесплодие, в части случаев — дебильность
xx—	Потеря одной из хромосом *x* своей части. Бесплодные женщины, имеющие более или менее нормальный внешний вид
xx	Здоровые женщины
xxx	Относительно психически здоровые, но часто бесплодные женщины
xxxx	Бесплодные женщины с низким интеллектом

Синдром трисомии-*X*. Хромосомная аномалия типа трисомии по *X*-хромосоме характеризуется синдромом олигофрении, недоразвитием яичников и матки. Кариотип имеет лишнюю (одну или больше) промосому *X*, появившуюся в результате нерасхождения половых хромосом на определенных стадиях карикокнеза. Несмотря на недоразвитие половой сферы в литературе описаны наблюдения, когда женщины с трисомией по *X*-хромосоме имели детей, причем часть их потомства была здорова, а часть страдала различными врожденными дефектами; в частности, в их кариотипе была найдена также лишняя *X*-хромосома. Синдром трисомии *X* встречается с частотой около 0,13% среди здоровых детей. Диагноз в настоящее время быстро ставится на основании исследования так называемого полового хроматина. В литературе встречаются описания сочетания синдрома трисомии-*X* с врожденным пороком сердца и дебильностью, с недоразвитием щитовидной железы и замедленным психическим развитием.

Описаны больные, имеющие в кариотипе до четырех *X*-хромосом (*рис.* 48—51).

Другие хромосомные аномалии. Среди хромосомных аномалий существуют, так называемые, делеции и транслокации. В первом случае отъединяется какая-либо из частей хромосомы, которая в дальнейшем утрачивается. Утрата крупных фрагментов у больших по размеру хромосом приводит к отсутствию жизнеспособности. При транслокации частицы хромосом отщепляются и присоединяются к другим хромосомам. В качестве примера последнего явления можно привести, так называемую, полидисспондилию — заболевание, сопровождающееся особыми костными аномалиями и деформациями позвоночника. Общее число хромосом при этом состоянии — 45. Имеется явление транслокации — хромосома 22 прикреплена к хромосоме 13, благодаря чему эта хромосома оказалась излишне большой (*рис.* 53). Перемещение одной из частей какой-либо хромосомы и соединение этой части с другой хромосомой обозначается как транслокация. Помимо синдрома Дауна с нормальным числом хромосом (одна из трех хромосом 21 подключается к хромосоме 15, что дает транслокацию по хромосомам 15—21), имеются и другие транслокации с физическими и психическими аномалиями, а также трисомия по хромосомам 16—18 и 13—15 с психическими и физическими дефектами. Для трисомии по хромосомам из группы 16—18 типичны следующие симптомы: резкое слабоумие, излишняя подвижность в суставах, иногда излишнее удлинение указательного пальца, низкое расположение ушных раковин, недоразвитие нижней челюсти. Трисомия по хромосомам из группы 13—15 обусловливает слабоумие, эпилепсию, снижение слуха, врожденные аномалии глазных яблок, наличие заячьей губы, расщепление неба, шестипалость, повышенную подвижность в суставах. Иногда отмечают только часть симптомов (*рис.* 52).

Имеются случаи, где обнаруживается нехватка частей тех или иных хромосом. Подобный факт обнаружил Джекобс в отношении *x* хромосомы в некоторых случаях инфантилизма и бесплодия.

В настоящее время описаны случаи транслокации с обменом частями между хромосомами 1 и 6, 6 и 12, 17 и 18 и др. Кроме того, известна нехватка (делеция) части хромосомы, в результате чего могут возникнуть определенные, довольно типичные синдромы. Так, Ж. Лежэн описал появление в одной семье двух слабоумных детей с особыми голосовыми данными, в результате чего заболевание было названо **«синдромом кошачьего мяуканья»**. У обоих детей так же, как и у их матери, была делеция короткого плеча пятой хромосомы.

Русских В. В. и Ревазовым А. А. описан мальчик-олигофрен со скелетными аномалиями и хромосомной транслокацией (*рис.* 54—57).

Описаны и другие нарушения в числе отдельных хромосом (*рис.* 58) или даже увеличение числа всех хромосом сразу — триплоидный набор (*рис.* 59).

Синдром Штурге-Вебера-Краббе обусловлен трисомией по хромосоме 22. Наследственное заболевание, сопровождается различной степенью психической отсталости, внутренними гемангиоматозными опухолями, часто располагающимися в сетчатке, в мягких мозговых оболочках и в области иннервации тройничного нерва. Возможны эпилептические припадки, обусловленные наличием известковых внутримозговых отложений (*рис.* 60—62).

III. СЕМЕЙНЫЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ

Известно, что олигофрении имеют часто семейный характер, т. е. встречаются нередко у близких родственников.

Рассмотренная выше группа хромосомных заболеваний с синдромом олигофренического слабоумия имеет в своем составе ряд заболеваний, встречаю-

щихся у близких родственников. К группе семейных форм мы относим те случаи, когда наличие заболевания у близких родственников совершенно точно доказано, но в отношении патогенеза пока нет еще четких данных, говорящих об определенной хромосомной или ферментативной недостаточности.

К семейным случаям олигофрении относятся следующие формы:

Акроцефалосиндактилия (синдром Аперта). Наследственное, доминантное, аутосомное заболевание, характеризующееся врожденным слабоумием, дизостозами костей черепа, синдактилиями. В свободном состоянии часто сохраняется только большой палец. Имеются экзофтальм и деформации зубов (*рис.* 63—67).

Синдром Крузона. Наследственное, доминантное, аутосомное заболевание, сопровождающееся слабоумием, преждевременным срастанием швов черепа, приводящим к его неправильной конфигурации и, как результат этого, к экзофтальму. Бывает вторичная атрофия зрительных нервов. Вид лица напоминает таковой при предыдущей форме, но синдактилий не бывает. Большой палец расположен под прямым углом к кисти (*рис.* 68).

Синдром Сьегрена-Ларссона. Наследственное заболевание, обусловленное аутосомной рецессивной наследственностью. Сопровождается слабоумием, спастическими парезами, макулярной дегенерацией сетчатки и ихтиозом. Часто болеют близкие родственники (*рис.* 69).

Синдром Берьесона-Форсмана-Леемана. Наследственное, сцепленное с полом заболевание. Сопровождается выраженной идиотией, гипогенитализмом, снижением основного обмена, низким ростом, микроцефалией, узкими глазными щелями, измененными ушными раковинами (*рис.* 70—72).

Миотоническая дистрофия. Наследственный синдром, встречающийся чаще у мужчин. Заключается в прогрессирующей мышечной атрофии, миотонии и слабоумии. Заболевание начинается в молодом возрасте, сопровождается атрофией яичек, фолликулов, катарактой и ранним облысением (*рис.* 73—75).

Синдром Прадера-Вилли. Наблюдаются идиотия, низкий рост, гипогенитализм, иногда тучность эндокринного характера, с резкой гипотонией мышц, преддиабетическим состоянием, крипторхизмом (*рис.* 76—77).

IV. НЕПРОГРЕДИЕНТНЫЕ СОСТОЯНИЯ ЭКЗОГЕННОЙ ЭТИОЛОГИИ, СОПРОВОЖДАЮЩЕЙСЯ СИНДРОМОМ ОЛИГОФРЕНИИ

Родовая травма с синдромом олигофренического слабоумия. Нередко сопровождается родовой асфиксией. Резидуальные явления ее описываются как болезнь Литтля. Считалось ранее весьма распространенным заболеванием, теперь удельный вес слабоумия, обусловленного родовой травмой, в группе олигофрений значительно снизился, так как многие случаи, которые прежде были относимы к последствиям родовой травмы, оказались связанными с другими вредностями. Заболевание сопровождается спастическими параличами, иногда гиперкинезами, атетозом, торсионным спазмом, нарушением речи, ослаблением физического и психического развития, иногда эпилептическими припадками.

В основе очаговых симптомов при болезни Литтля лежат кровоизлияния в мозг ребенка, возникающие в период родов. Задержка психического развития может быть скорее объяснена кислородной недостаточностью (*рис.* 78—79).

Гидроцефалия. Различают внутреннюю и наружную гидроцефалии. Причины гидроцефалий — инфекции, интоксикации и травмы центральной нервной системы, ведущие к закупорке ликворных путей и нарушению оттока мозговой жидкости. Характеризуется вначале некоторым ускорением темпа развития интеллекта*, в дальнейшем — прогрессирующим слабоумием в связи с вторичной атрофией мозгового вещества (*рис.* 80—81).

Порэнцефалия. В основе порэнцефалии лежит образование в веществе полушарий мозга множественных полостей, наполненных жидкостью. Предполагают инфекционную этиологию процесса (*рис.* 82).

Врожденный токсоплазмоз. Вызывается токсоплазмой (одноклеточным организмом, относящимся к типу простейших животных). Различают три формы врожденного токсоплазмоза: а) врожденный токсоплазмоз в стадии генерализации, б) врожденный токсоплазмоз в форме специфического энцефалита, в) врожденный токсоплазмоз в форме остаточных явлений. Вторая и третья фазы протекают с максимальным поражением центральной нервной системы.

Заболевание токсоплазмозом проявляется во врожденных уродствах, в том числе нервной системы, приводящих к врожденному слабоумию. Специфичным тестом на токсоплазмоз является положительная реакция связывания соответствующего комплемента с токсоплазменным антигеном. Типичным для токсоплазмоза считается очаговый пигментный хориоретинит и обызвествленные очажки расположения паразита в мозгу, видимые при рентгенологическом исследовании (*рис.* 83—86).

Краснуха беременных. При перенесении этого заболевания беременными женщинами развивается, так называемая, вирусная эмбриопатия. Соответствующие исследования показали, что вирус краснухи, проникающий в плод в пределах первых трех месяцев беременности, вызывает развитие врожденных пороков сердца и дефектов глазных яблок у плода, а также возникновение анэнцефалии, гидроцефалии, микроцефалии и такого синдрома, как глухонемота. Гистологические исследования мозга родившихся детей показали частое возникновение агенезии, аплазии и некрозов мозга. Указанные явления приводят к психическому недоразвитию.

* Легкие формы. Тяжелые случаи гидроцефалии текут прогредиентно.

Врожденный сифилис. Заболевание является результатом заражения сифилитической инфекцией, перешедшей в ткани плода через плаценту от больной матери. Указывали на сифилитическую инфекцию, как на один из факторов, способствующих недоношенности и спонтанным абортам. Врожденный нейросифилис — органическое заболевание мозга, сопровождающееся резкой задержкой психического развития, эпилептиформными припадками, нередко глухотой, атрофией зрительных нервов и рядом врожденных дефектов. Часто наблюдаются аномалии скелета (*рис.* 87).

Витаминная недостаточность и дистрофия у детей. Вызывает некоторую задержку умственного развития, легкие формы заболевания ликвидируются при соответствующем лечении (*рис.* 88).

Гемолитическая болезнь новорожденных. Довольно распространенное заболевание в постнатальном периоде, возникает вследствие резус-несовместимости крови матери и плода. Описано несколько клинических вариантов этого заболевания: 1) гидроцефалия, сопровождающаяся общим отеком, 2) врожденная желтуха с анемией, 3) тяжелая гемолитическая анемия. Со стороны нервной системы обычно наблюдаются такие явления, как олигофренический синдром, глухота, гиперкинезы, а иногда параличи центрального характера. В. А. Таболин* указывает, что степень поражений часто зависит от качества лечения. Обменное переливание крови, выполненное своевременно, в значительной мере предохраняет ребенка от поражения нервной системы (*рис.* 89—90).

V. СИНДРОМЫ ОЛИГОФРЕНИИ ЭНДОКРИННОГО ГЕНЕЗА

Взаимосвязь и взаимозависимость между центральной нервной системой и эндокринными органами осуществляется уже в процессе эмбриогенеза, во время которого корреляция между двумя системами — нервной и эндокринной — в значительной мере усложнена в связи с протеканием в них определенных этапов дифференцировки. Кроме того, в периоде эмбрионального развития фактор деятельности эндокринных органов матери определенным образом влияет на развитие эмбриона.

Недостаточность щитовидной железы. Значительная задержка в развитии мозга, а следовательно, и в осуществлении психических функций ребенка возникает при врожденном отсутствии или аплазии щитовидной железы. Если до рождения ребенок, страдающий этим заболеванием, развивается за счет действия гормонов, поступавших в его организм из щитовидной железы матери, то после рождения начинает сказываться гормональная недостаточность: рост ребенка значительно замедляется, костная система формируется медленно, кожные покровы теряют эластичность, психическое развитие значительно отстает. Чаще наблюдается слабоумие в степени имбецильности.

Морфологическое изучение мозга таких детей показывает его эмбриональный, незрелый вид, недоразвитие борозд и извилин, замедление миграции нервных клеток, наличие невробластов и клеток с двойным ядром. К этой группе относится синдром олигофрении при кретинизме и микседеме (*рис.* 91).

Недостаточность гипофизарных функций. Заключается в замедленном развитии организма, низком росте, плюригландулярной недостаточности, известной задержке в развитии психических функций. Хотя подобное врожденное заболевание и не вызывает столь катастрофических последствий для развития мозга, как в случае, рассмотренном выше, но больные никогда не могут считаться психически полноценными людьми, так как эти дисфункции накладывают определенный отпечаток на личностные особенности больного. Одна из разновидностей недостаточности гипофизарных функций — гипофизарный нанизм (карликовость) может сочетаться или давать переходные формы с такими заболеваниями, как ксантоматоз (синдром Ганда-Шюллера-Христиана) или гаргоилизм (синдром Гурлера). Описан синдром *Кокэйна* и *Нейла* — сочетание карликовости с микроцефалией и низким уровнем психического развития. Известны случаи карликовости с непропорционально сформированным черепом. Иногда наблюдается причудливый вид лицевого скелета. Недостаток соматотропина (гормона роста) приводит к неполноценному развитию скелета и другим особенностям физического строения, что придает больным старческий вид. Хотя среди пропорционально сложенных гипофизарных карликов и встречаются психически довольно развитые субъекты, тем не менее у большинства из них уровень интеллекта крайне невысок (*рис.* 92).

Ахондроплазия также относится к заболеваниям гипофизарного ряда. Это довольно распространенное поражение характеризуется укорочением конечностей, частичной брахицефалией, уродливой формой головы, увеличением свода черепа, широко расставленными глазами. Отмечается сочетание ахондроплазии и психических аномалий. Невысокий интеллект, частая моральная неполноценность, трудности в приобретении квалифицированной специальности, асоциальность и повышенная эротичность характеризуют психику ахондроплазических карликов (*рис.* 93—94).

Болезнь Иценко-Кушинга. Заболевание характеризуется ожирением, гипергликемией, остеопорозом, гипертонией, гипертрихозом, гипогенитализмом, низким интеллектом (*рис.* 95).

Несахарный диабет и синдром Фрелиха. Заболевание чаще встречается у детей, чем у взрослых. Связано с поражением гипоталамической области, воронки гипофиза и его задней части. Основные симптомы — жажда и полиурия. Со стороны нервной системы наблюдается раздражительность, плохой сон, замедленность в развитии интеллекта (*рис.* 96).

Сахарный диабет. Заболевание вызвано недостаточностью в деятельности инсулярного аппарата поджелудочной железы. В детском возрасте вызывает задержку общего и психического развития (*рис.* 97).

---

* В. А. Таболин, Ю. Е. Вельтищев. Врожденные болезни обмена веществ. В кн. Руководство по психиатрии, М., 1965.

Заболевания надпочечников. Недостаточность коркового слоя надпочечников у детей встречается редко. Чаще наблюдаются опухоли надпочечников в детском и юношеском возрасте. При этом наблюдается раннее соматическое развитие, однако интеллектуальное развитие обычно задерживается. Адреногенитальный синдром у девочек ведет к вирилизации, гирсутизму, в раннем возрасте — к неправильной половой дифференциации (*рис.* 98).

Половые аномалии. В эту группу заболеваний входит раннее половое созревание и замедление полового развития. Интеллектуальные отклонения при этих заболеваниях встречаются редко. Половое недоразвитие обычно сопровождается общим инфантилизмом с легкой недоразвитостью интеллекта (*рис.* 99). При преждевременном половом созревании возможна патология влечений.

СМЕЖНЫЕ ФОРМЫ

VI. ПРОГРЕДИЕНТНЫЕ ОСЛАБОУМЛИВАЮЩИЕ ПРОЦЕССЫ, СВЯЗАННЫЕ С ДИСФЕРМЕНТОЗАМИ

Эти прогредиентные врожденные заболевания, в основе которых лежит органическое поражение головного мозга, связанное с видоизменением, а иногда и тотальным нарушением определенного вида обмена веществ, то есть с патохимическими сдвигами, протекающими в организме. Изучение этой группы форм весьма перспективно в отношении лечения, что обусловлено возможностью введения в организм определенных лекарственных препаратов, положительным образом влияющих на нарушенный обмен веществ, или возможностью подбора определенной лечебной диеты. Еще в 1947 г. указывалось (*Русских В. Н.*), что многие наследственные болезни—суть передающиеся по наследству нарушения определенного вида обмена веществ. Дальнейшее изучение этого вопроса полностью подтвердило эту концепцию.

В данную группу заболеваний, которую иногда также называют дисферментозами или энзимопатическими формами, так как в части случаев в организме не хватает определенных ферментов для осуществления и нормального протекания тех или иных биохимических процессов, входит целый ряд заболеваний, постепенно приводящих детей и подростков к слабоумию.

Синдром Гурлера (гаргоилизм, липохондродистрофия, disostosis multiplex). Заболевание сопровождается прогрессирующим слабоумием, что становится заметным в возрасте 3—4 лет; первое время интеллект ребенка несколько развивается, потом это развитие приостанавливается, а затем происходит нарастающий распад психики, сопровождающийся возбудимостью, злобностью, глухотой, расстройствами речи. Заболевание сопровождается рядом соматических симптомов. Прежде всего заметны замедление роста, деформация черепа, грудной клетки и кистей рук. Руки укорочены, пальцы скрючены, подвижность в них ограничена, часто наблюдается кифоз, гепатоспленомегалия, помутнение роговицы. Мускулатура хорошо развита. Лицо при болезни Гурлера весьма типично: грубые крупные черты лица, переносица — запавшая, губы толстые, носовые отверстия зияют, язык велик (отсюда и название гаргоилизм).

Болезнь Гурлера из-за типичного вида невозможно спутать с другими заболеваниями. Она вызвана отложением ганглиозидов и свободных мукополисахаридов в клетках мозга, печени, селезенке, лимфоузлах и костях. Вес мозга при болезни Гурлера ниже нормы, описано наличие набухших нервных клеток и волокон, содержащих зернистые включения. В литературе указывается на наличие трех основных форм: младенческой, [illegible] и преювенильной. Наблюдают [illegible] и стертые случаи. Дифферен[illegible] — с болезнью Дауна, кретиниз[illegible] и сифилисом (*рис.* 100—108).

Болезнь Ганда-Шюллера-[illegible]ный системный дисферментоз [illegible] заболевание соединительной ткани [illegible]ющееся разрушением мембранозных костей, вторичным поражением мозга, приводящим к слабоумию, экзофтальму, параличам глазных мышц и ряду других неврологических симптомов. Мозг может быть поражен процессом первично, что проявляется в патоморфологических изменениях серого бугра, белого вещества мозга. Гранулемные ксантомные очаги (характерные для заболевания) могут располагаться в оболочках мозга и сдавливать черепномозговые нервы, а также создавать выбухание и дефекты черепа. Локализация их на основании черепа вызывает несахарный диабет и синдром Фрейлиха, иногда карликовость. Рентгенологически определяются дефекты в костях черепа, таза, реже — в длинных костях. Поражение височных костей может вызвать глухоту. Заболевание иногда сопровождается кожными изменениями — желтоватыми ксантомами, которые можно использовать для биопсии. Болезнь нередко начинается в детском возрасте, течет медленно; для диагноза, помимо биопсии, используются данные о триаде: экзофтальме, несахарном диабете и дефектах в черепе. При гистологическом исследовании в клетках, из которых состоят соединительнотканные скопления, обнаруживаются пенистые включения, содержащие холестеринэстеры и другие липиды (*рис.* 109—113).

Болезнь Летерер-Зиве. Эта болезнь близка по природе к болезни Ганда-Шюллера-Христиана, ее обозначают как лейкемический ретикулез без изменения состава крови. Начинается в раннем возрасте. Приводит к деменции и общему истощению. Клиническая картина складывается из образования опухолевых очагов в черепе, позвоночнике, костях таза и конечностях. Наблюдаются соответствующие периостальные очаги, генерализованное поражение лимфоузлов, гиперплазия клеток ретикулоэндотелиальной системы, увеличение печени и селезенки. В очагах, поражающих кости и внутренние органы, обнаруживают пенистые, содержащие жир клетки, в которых находят нейтральные жиры. Течение прогрессирующее (*рис.* 114).

Болезнь Нимана-Пика (генерализованный сфингомиелиноз). Заболевание наследуется рецессивно и проявляется в следующих симптомах: отставание

в физическом развитии и выраженная умственная отсталость, опухоли в черепе, бледность кожных покровов, атрофия кожи, увеличение печени, селезенки (гепатоспленомегалия), поражение почек, легких и лимфоузлов, слепота (на глазном дне — красное пятно), акинетический синдром, повышенное слюно- и потоотделение.

При болезни Нимана-Пика обнаруживается отложение во внутренних органах и мозге серовато-белых масс — сфингомиелина, который обычно отлагается в клетках ретикулоэндотелиальной системы, куперовских клетках и паренхиматозных клетках. Сфингомиелин откладывается в ганглиозных нервных клетках и окрашивается красками, красящими обычно миелин. Нервные клетки вздуты, имеют шарообразную форму, что приводит к утрате ими пирамидной формы, глыбки тигроида исчезают. Клетки имеют пенистый вид, ядро смещено; обычно развивается вторичная атрофия белого вещества мозга. Поражение нервной системы наблюдается в половине всех случаев заболевания.

Гистохимические исследования показали, что в мозгу и внутренних органах откладывается смесь фосфатидов — сфингомиелин, сфингозин, либдоцериновая кислота, холин, эстеры холестерина и фосфатиды.

Заболевание считается общей энзимопатией, приводящей к нарушению превращения сфингомиелина. Так как состав включений в клетках различных органов и мозга не однороден, то можно думать о нарушении и местных процессов обмена, специфичных для каждой ткани организма (*рис.* 115).

Болезнь Гоше (керазиновый ретикулоэндотелиоз). Заболевание сходно с болезнью Нимана-Пика и является наследственной энзимопатией, обуславливающей постепенное накопление в ретикулоэндотелиальных клетках, так называемых, цереброзидов (галактозоцереброзидов, гликоцереброзидов, керозина). Сопровождается прогрессирующим слабоумием, гепатоспленомегалией, поражением костной системы, угнетением кроветворения, пигментацией кожи и роговицы. Заболевание, начинающееся в самом раннем возрасте, течет весьма злокачественно, так как, помимо слабоумия, отмечают и органические неврологические симптомы, а именно: псевдобульбарные явления, косоглазие, спастические парезы, в конечных стадиях — децереброционную ригидность.

Мозг детей страдает из-за прогрессирующей дегенерации ганглиозных клеток. Наблюдается их набухание, распад нисслевской субстанции, кариорексис. Значительно поражаются гистиоцитарные элементы мозга (*рис.* 116—117).

Галактоземия. Заболевание, связанное с передачей по наследству нарушения обмена галактозы. Кормление таких детей обычной молочной пищей вызывает летальный исход или приводит к задержке психического развития. Заболевание считают следствием отравления организма метаболитами галактозы, образующейся из лактозы молока. Однако и при обычной диете с мочой выводятся галактоза и аминокислоты, во многих же клетках организма, и в том числе нервных, накапливается галактозо-I-фосфат, ведущий к нарушению клеточного метаболизма. При этом заболевании, по-видимому, имеется недостаточность фермента галактозо-I-фосфат-уридилтрансферазы. Заболевание сопровождается нарушением окислительных процессов в связи с насыщением эритроцитов галактозо-I-фосфатом, а в хрусталике по этой же причине образуется катаракта. Ранняя диагностика и перевод ребенка на безмолочную диету позволяет избежать слабоумия (*рис.* 118—119).

Гликогенная болезнь (гликогеноз). Заболевание встречается у нескольких детей в одной семье. В клинике различают [illegible] заболевания, главным образом по [illegible] ткани поражаются процессом. При гликогенной болезни осуществляется избыточное скопление [illegible]ена в паренхиматозных клетках внутренних [illegible] мышцах и ганглиозных нервных клетках.

Заболевание может [illegible] в раннем возрасте и сопровождаться плохим [illegible]петитом, рвотой, судорожными явлениями, вызванными гипогликемией, комой, прогрессирующим слабоумием. Постепенно походка больных детей нарушается, отмечается гипотония мышц, увеличиваются размеры печени, замедляется рост, нарушаются анатомические пропорции в телосложении: голова большая, лицо округлое, шея укорочена. Одним из важных симптомов гликогеноза является значительное увеличение количества гликогена в крови.

Наряду с тотальным поражением клеток коры головного мозга особенно поражаются невроны tuber cinereum, паравентрикулярных ядер гипоталамуса. Наблюдается нахождение значительного количества гликогена в клетках глии.

При гликогенозе избыток гликогена, имеющегося в тканях организма, не может быть ликвидирован из-за ослабленного гликогенолиза. Указывается, что гликогеноз возникает на почве наследственно обусловленного нарушения обмена углеводов, с чем также связана пониженная активность глюкозо-6-фосфата и фруктозо-6-фосфата. Указывают, что при этом заболевании отсутствует фермент, обусловливающий сохранение длинных цепей у гликогена, по другим данным, имеется недостаточность ферментов, превращающих гликоген в сахар (*рис.* 120).

Фенилпировиноградная олигофрения (болезнь Феллинга, фенилкетонурия). Клинический синдром этого заболевания слагается из прогрессивно нарастающего слабоумия, задержки развития двигательных функций, легкой микроцефалии, своеобразных диспластических явлений. Указывают на своеобразное положение корпуса больных, которые во время стояния расставляют полусогнутые в коленных суставах ноги, плечи у них опущены, некоторые авторы отмечают наличие гипотонии мышц, большинство больных имеют светлые кожные покровы, светлые волосы и пониженное содержание пигмента в радужке глаз. Наблюдается симптом гипертелоризма, от больных часто исходит «мышиный» запах (выделение с мочой фенилацетата). Часть случаев в более старшем возрасте сопровождается эпилептическими припадками, спастикой мускулатуры, атаксией, тремором и атетоидными движениями. В литературе встречаются описания хореотетоза, гиперкинезов головы и шеи.

Гиперкинезы обнаруживаются в 66% всех случаев (атетоз, тремор, хореоподобные явления). За-

болевание сопровождается экземой, дерматитами, гипогенитализмом.

В основе заболевания лежит нарушение фенилаланинового обмена — ослабление активности фермента — фенилаланингидроскидазы, блокирующей превращение в тирозин фенилаланина, поступающего вместе с питанием в организм больного. Это нарушение вызывает отравление мозга побочными продуктами обмена фенилаланина и приводит к появлению в моче оксифенилуксусной кислоты, которую можно обнаружить реакцией с хлористым железом. Заболевание имеет семейный характер (большое количество близких родственников среди родителей) и передается по наследству (*рис.* 121—122).

Болезнь Гартнупа. Заболевание обусловлено нарушениями обмена некоторых аминокислот, особенно триптофана. Диагностика помогает обнаружению в моче аминокислот и продуктов обмена индол-3-уксусной кислоты и индикана, что характерно для болезни Гартнупа, при которой за сутки с мочой может выделиться до 30 *мг* индикана (индиканурия). Продукты обмена индола в моче появляются в связи с аномалиями в триптофановом обмене. Больные весьма чувствительны к недостатку никотиновой кислоты в продуктах питания, у них легко возникают пеллагрозные явления. Мак-Ильвейн указывает, что на примере болезни Гартнупа можно видеть общность симптомов аминокислотной недостаточности и авитаминозов.

Амавротическая идиотия Тей-Сакса. Тяжелое прогредиентно текущее заболевание наследственного характера, часто встречающееся у детей в одной семье. Заключается в прогрессирующем слабоумии и падении остроты зрения до полной слепоты. Инфантильные формы болезни Тей-Сакса выявляются вскоре после рождения и заканчиваются летально к 2 — $2^1/_2$ годам. Кроме инфантильной формы, описаны поздноинфантильная форма Бильшовского и юношеская форма Шпильмейера-Фогта; последняя обнаруживается примерно в 8 лет.

В синдром заболевания входят спастические параличи, иногда судорожные приступы; определяются изменения со стороны глазного дна (пигментная дегенерация сетчатки, атрофия зрительных нервов). Клиническая форма Бильшовского сопровождается мозжечковыми симптомами. Описана также (Куфс) четвертая форма заболевания, возникающая в возрасте около 25 лет, с хроническим течением и мозжечковыми и экстрапирамидными симптомами. Все формы сопровождаются появлением в мозгу, так называемых, «гротесковых» форм ганглиозных нервных клеток, не встречающихся при других заболеваниях (*рис.* 123—124). Причины заболевания — отложение в цитоплазме нервных клеток и клетках паренхиматозных органов ганглиозидов (липидов). Во всех случаях в коре головного мозга, подкорковых узлах, спинном мозгу обнаруживается резкое растяжение нервных клеток и их отростков за счет отложения указанных ганглиозидов. Клетки приобретают пузырчатый вид, ядро смещается к периферии. Многие клетки состоят из многочисленных округлых включений и приобретают как бы пенистый вид. В тех клетках, где нуклеотиды ядерной мембраны слабо представлены, в ядрах клеток обнаруживаются грубые тимохроматиновые зерна. Такое соотношение между нуклеотидами, ядерной мембраной и тимохроматиновым веществом ядра по Клацо является известной закономерностью. Гистохимические исследования показали, что при болезни Тей-Сакса имеет место увеличение в клетках не только липидов, но и белков, а также глицидных элементов; не исключено наличие в нервных клетках мукополисахаридов.

Болезнь Вильсона (гепато-лентикулярная дистрофия), разнов[illegible] заболевания носит название — [illegible] Вестфаля, является наследственно [illegible], сопровождающимся [illegible] заболевание характеризуется [illegible] ригидностью, интенционным тре[illegible]исй, прогрессирующим [illegible]ный признак — кольцо [illegible] представляет собой желто[illegible] расположенное по периферии [illegible] — результат отложения пигмента.

Болезнь Вильсона и псевдосклероз Вестфаля-Штрюмпеля были объединены в одну группу исследованиями Шпильмейера, нашедшего в обеих клинических формах одинаковую реакцию глии в виде, так называемых, гигантских глиозных клеток Альцгеймера. При болезни Вильсона были найдены двухсторонние симметричные некрозы в путамен и легкая атрофия клеток паллидум и хвостатого тела. При псевдосклерозе обнаруживается наибольшее поражение стриатум, затем зрительного бугра, несколько реже субталамической области, варолиева моста, зубчатых ядер. Поражена бывает и кора головного мозга, выпадение клеток в которой вызывает прогредиентно текущее слабоумие.

В основе заболевания лежит нарушение обмена меди, отлагающейся в виде соединений в тканях внутренних органов и мозге (*рис.* 125). Указывают, что около половины больных рождаются от браков между родственниками. Заболевание может быть отнесено к группе аутосомно-рецессивно наследуемых страданий.

Синдром Лоуренса-Муна-Бидля-Барде. При заболевании наблюдается нарастающее слабоумие, сопровождающееся периодами резкого психомоторного возбуждения, амавроз на почве пигментной ретинопатии, нарушение жирового обмена, наличие шестого пальца на руках и ногах, гипогенитализм, иногда несахарный диабет, наблюдаются случаи, когда присутствует только часть симптомов (*рис.* 126—129).

Сравнительно недавно японскими исследователями Такаши, Нобуо и Шонозуке при этом заболевании было найдено увеличение размеров хромосомы Y. Если эти данные в дальнейшем подтвердятся, то синдром Лоуренса-Муна-Бидля-Барде можно будет отнести в группу хромосомных болезней человека.

Болезнь Пелицэуса-Мерцбахера (церебральный склероз; аксиальная экстракортикальная врожденная аплазия мозга). Заболевание может быть отнесено к группе лейкодистрофий с эндогенно обусловленным поражением миелина. Семейное наследственное ослабоумливающее заболевание, нарушающее деятельность врожденно недоразвитого мозга. Описаны случаи заболевания у родственни-

ков в нескольких поколениях. Болезнь начинается в раннем детском возрасте с нистагма, вращательных движений головы, экстрапирамидной гипертензии, атаксии; постепенно присоединяется идиотия, амимия, брадикинезия, спастические параличи. Иногда в синдром входят явления кифосколиоза, параличи глазных мышц, атрофия зрительных нервов.

Морфологическая картина характеризуется демиелинизацией, начинающейся в полушариях мозга (*рис.* 130) и путем несистемного развития увеличивающейся в стороны зоны, распространяющейся на все отделы ц. н. с. В поздних стадиях развития мозг оказывается целиком демиелинизированным, хотя осевые цилиндры аксонов остаются относительно неповрежденными.

Удовлетворительная сохранность нервных клеток говорит против нарушения липоидного обмена в самих клетках; предполагается, что причина заболевания заключается в отсутствии какого-то энзима, необходимого для полноценного формирования и сохранения миелиновых обкладок нервных волокон; возможно, поражена трофическая функция олигодендроглии.

Миоклонус-эпилепсия (миоклония) Унферрихта. Прогредиентный ослабоумливающий процесс с рецессивным наследованием. Заболевание сопровождается постоянными клоническими вздрагиваниями в различных группах мышц всего тела и конечностей. Вздрагивания неритмичны, беспорядочны, быстры и происходят независимо от функционального состояния мышц. Частое психомоторное возбуждение резко усиливает гиперкинезы, вовлекаются мышцы лица, конечностей, рот перекашивается, больной взмахивает руками и делает непроизвольные движения ногами в разных направлениях. При попытке ходить шат[illegible] и падает. Сила мышц достаточная, гипертон[illegible]дности, скованности не наблюдается.

Морфологически [illegible]яется поражение экстрапирамидной систе[illegible]рвных клетках обнаружены амилоидопо[illegible]ключения диаметром 3—35 микрон (*рис.* 13[illegible]ольшее число пораженных клеток в ядрах [illegible]ечка и черном веществе. При заболевании по[illegible]тся системы мозжечка, нижних олив, красных яде[illegible] с их связями, а также дугообразное ядро в продолговатом мозгу, частично—клетки варолиева моста. Значительно страдают клетки Пуркинье и клетки молекулярного слоя в мозжечке. Перерождается оливо-церебеллярные и понто-церебеллярные пути. Веревчатые тела и brachium conjunctivum уменьшаются в объеме. Значительно поражаются клетки лобных, теменных и височных долей головного мозга.

VII. ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ НАРУШЕНИЕМ РАЗВИТИЯ И ИЗМЕНЕНИЕМ ФУНКЦИЙ ОПРЕДЕЛЕННЫХ ТКАНЕЙ

Некоторые формы, смежные с олигофренией, сопровождаются изменением развития и функций определенных тканей, иногда пролиферативными явлениями в пределах определенной ткани. В основе заболевания лежат эмбриопатические механизмы.

Остеопетроз (синдром Альберса-Шенберга). Наследственное, доминантное, иногда рецессивное, аутосомное заболевание. Заключается в диффузном генерализованном склеротическом процессе, поражающем скелет (мраморность костей), и вторичном слабоумии. Наблюдаются экстрамедуллярные очаги кроветворения, увеличение печени и селезенки, анемия, карликовый рост, экзофтальм, атрофия зрительных нервов. Течение заболевания — прогрессирующее. Часть симптомов встречается не всегда (*рис.* 132).

Туберозный склероз (эпилойя, болезнь Бурневилля). Аутосомное доминантное наследственное заболевание, прогрессирует, сопровождается постепенно нарастающим слабоумием, ранее расценивалось как порок развития головного мозга, в настоящее время считается аутосомным, доминантным, генетически обусловленным заболеванием.

В далеко зашедших случаях наблюдаются припадки и параличи. При осмотре лица видна особая зона, по форме напоминающая бабочку, покрытая желтовато-красными узелками — ангиомами и элементами гиперкератоза. На теле бывают множественные ангиомы, фибромы, нейрофибромы. (*рис.* 133—137).

Гистологически в мозгу обнаруживается пролиферация глии и ганглиозные нервные клетки весьма уродливой формы.

В части случаев вес и объем мозга больных детей значительно превосходят контрольные для данного возраста цифры. Ткань мозга крайне уплотнена, что связано с указанным выше глиозом, обусловленным сохранением у клеток глии эмбриональных пролиферативных свойств. Как это указывается в литературе, при туберозном склерозе находят опухолевидные разрастания ткани надпочечников, морфологических элементов кожи (adenoma sebaceum), что сближает это заболевание с нейрофиброматозом.

Заболевание течет прогредиентно, заканчивается общим маразмом и смертью от истощения.

Нейрофиброматоз (болезнь Реклингаузена). Наследственное, аутосомное, доминантное, прогредиентное заболевание, начинающееся в юношеском возрасте. Сопровождается снижением интеллекта, множественными невриномами и фибромами. Часто поражаются периферические и черепномозговые нервы (*рис.* 138).

Вертикальная складчатость кожи. Заболевание характеризуется нарастающим слабоумием, своеобразными изменениями кожи головы в виде особой складчатости ее, возникающей в пубертатном возрасте. Кожные покровы напоминают как бы поверхность мозга. Наблюдаются эпилептические припадки, параличи, врожденные аномалии глазных яблок. Женщины заболевают реже (*рис.* 139—141).

Олигофрения с эктодермальной дисплазией. Проявления: умственная отсталость, недоразвитие назоорбитальной области, ушных раковин и аномалии кожи, волос, зубов и ногтей. Заболевание наследственное (*рис.* 142).

Краниостеноз. Особая форма прогрессирующей деформации черепа, вызванная преждевременным заращением его швов. Сопровождается усиливающимся повышением внутричерепного давления, что тормозит развитие головного мозга и ведет к слабоумию. В зависимости от характера и темпа заращения швов заболевание подразделяется на несколько клинических форм (оксицефалия, скафоцефалия и др.). Лечение — хирургическое (*рис.* 143—144).

Челюстно-лицевой дизостоз. Семейная форма деформации черепа, характеризуется недоразвитием верхней челюсти, относительным прогнатизмом и преждевременным заращением швов черепа. Заболевание сопровождается слабоумием и рядом анатомических аномалий (*рис.* 145).

Гипертелоризм. Синдром зависит от неправильного формирования черепа в эмбриональном периоде, что выражается в увеличенной ширине малых крыльев основной кости и недоразвитии больших ее крыльев. В связи с этим наблюдается излишне широкая расставленность глазниц и расширение переносицы. Одновременно наблюдаются врожденные аномалии скелета кисти. Заболевание сопровождается задержкой психического развития вторичного характера. Чаще болеют девочки, бывают семейные формы (*рис.* 146).

Олигофрении с костными аномалиями и пороками развития костной системы — дизостозами. Эта группа олигофрений считается рядом авторов эндогенно-обусловленной и характеризуется синдромом олигофрении, которому сопутствуют дефекты скелета и деформации черепа. По данным Пенроза, эти формы встречаются с частотой 11,5% среди олигофренов. Считается, что подобные формы олигофрении передаются по доминантному типу, у родственников больных часто встречаются отдельные стигматы поражения [illegible] системы. Патогенез заболевания изучен [illegible] полностью, его связывают с наруше[illegible] функционирования соединител[illegible] [illegible] 147).

Синдром Ма[illegible] [illegible], аутосомное, доминантное [illegible] преимуществу пораж[illegible] ткани. Клиническая кар[illegible] [illegible]умия, арахнодактилия [illegible] на руках и ногах), «крупк[illegible] [illegible]азии радужки, смещения хру[illegible] [illegible] аномалий глаза. Часто наблюдаются [illegible] пороки сердца (*рис.* 148).

Прогрессирующий окостеневающий миозит. Наследственный синдром, сопровождается постепенным уплотнением мышечной ткани, которое начинается с головы и распространяется на туловище. Постепенно снижается интеллект, наблюдаются контрактуры конечностей. Из-за заболевания мускулатуры наступает затруднение жевания и дыхания. Наблюдаются костные выбухания на трубчатых костях (*рис.* 149, 150).

* * *

Иногда те или иные наследственные заболевания нервной системы встречаются лишь у лиц определенного пола. В этом случае говорят о наследовании, «сцепленном с полом». Примером подобного рода заболеваний могут служить следующие нозологические формы: синдром Гурлера[1] (гаргоилизм); синдром Лоу (умственная отсталость, гидрофтальм, катаракта, аминоацидурия, признаки рахита, не излечивающиеся витамином Д); наследственная пятнистая буллезная дистрофия, сопровождающаяся микроцефалией, карликовостью, акроцианозом; синдром Берьесона — Форсмана — Леемана[2]; синдром Ван-Боша (слабоумие, врожденные дефекты сосудистой оболочки, ангидроз, дефекты скелета).

Описанные выше весьма кратко формы олигофрении, естественно, не исчерпывают все разнообразие этой сложной по клинике и патогенезу группы. До настоящего времени еще нет и единства взглядов на систематизацию олигофрений. Иногда олигофрении делятся на группы по уровню интеллекта. Так, Байер (D. Baier) подразделил их следующим образом: а) уровень интеллекта ниже среднего поведение неадекватно-неадаптированное, б) больные с недостаточным развитием речи и мышления, в) больные с недостатком восприятия (перцепции) и моторики. D. Gatierrez, Gomez делают попытки обозначить слабоумие, сопутствующее микроцефалии, порэнцефалии, лобарному недоразвитию, как статическую форму слабоумия.

По-видимому, будет более правильным дифференцировать различные формы олигофрении на основании последних данных об их патогенезе.

[1] описание см. выше
[2] описание см. выше.





Рис. 1. Анэнцефалия. Продолжительность жизни этого ребенка была 2 суток. Отмечены простейшие рефлекторные акты (сосание, возможность вызывать сухожильные рефлексы). Видимый на фото экзофтальм связан с недоразвитием основания черепа: в действительности глазные яблоки (производные эктодермы) имеют нормальный размер. Сверху открытый череп покрыт сосудистой спонгиозной массой (area cerebra vasculosa). Шея укорочена



Рис. 2. Врожденное уродство центральной нервной системы — анэнцефалия, сопровождающаяся мозговой грыжей в области переносицы. Ребенок нежизнеспособен

Раздел I

ДИСГЕНЕТИЧЕСКИЕ И ДИСПЛАСТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ МОЗГА



Рис. 1. Анэнцефалия. Продолжительность жизни этого ребенка была 2 суток. Отмечены простейшие рефлекторные акты (сосание, возможность вызывать сухожильные рефлексы). Видимый на фото экзофтальм связан с недоразвитием основания черепа: в действительности глазные яблоки (производные эктодермы) имеют нормальный размер. Сверху открытый череп покрыт сосудистой спонгиозной массой (area cerebra vasculosa). Шея укорочена



Рис. 2. Врожденное уродство центральной нервной системы — анэнцефалия, сопровождающаяся мозговой грыжей в области переносицы. Ребенок нежизнеспособен



Рис. 3. [illegible]



Рис. 4. Мозг ребенка с анэнцефалией. Видны сформированные ствол мозга, мозжечок, ножки мозга, подкорковые узлы. Полушария мозга отсутствуют.



Рис. 5. Головной мозг при врожденном недоразвитии его полушарий. Мозжечок сформирован достаточно хорошо. Случай при жизни сопровождался тяжелым слабоумием



Рис. 3. Врожденное уродство черепа и мозга — акрания и анэнцефалия. Ребенок нежизнеспособен



Рис. 4. Мозг ребенка с анэнцефалией. Видны сформированные ствол мозга, мозжечок, ножки мозга, подкорковые узлы. Полушария мозга отсутствуют

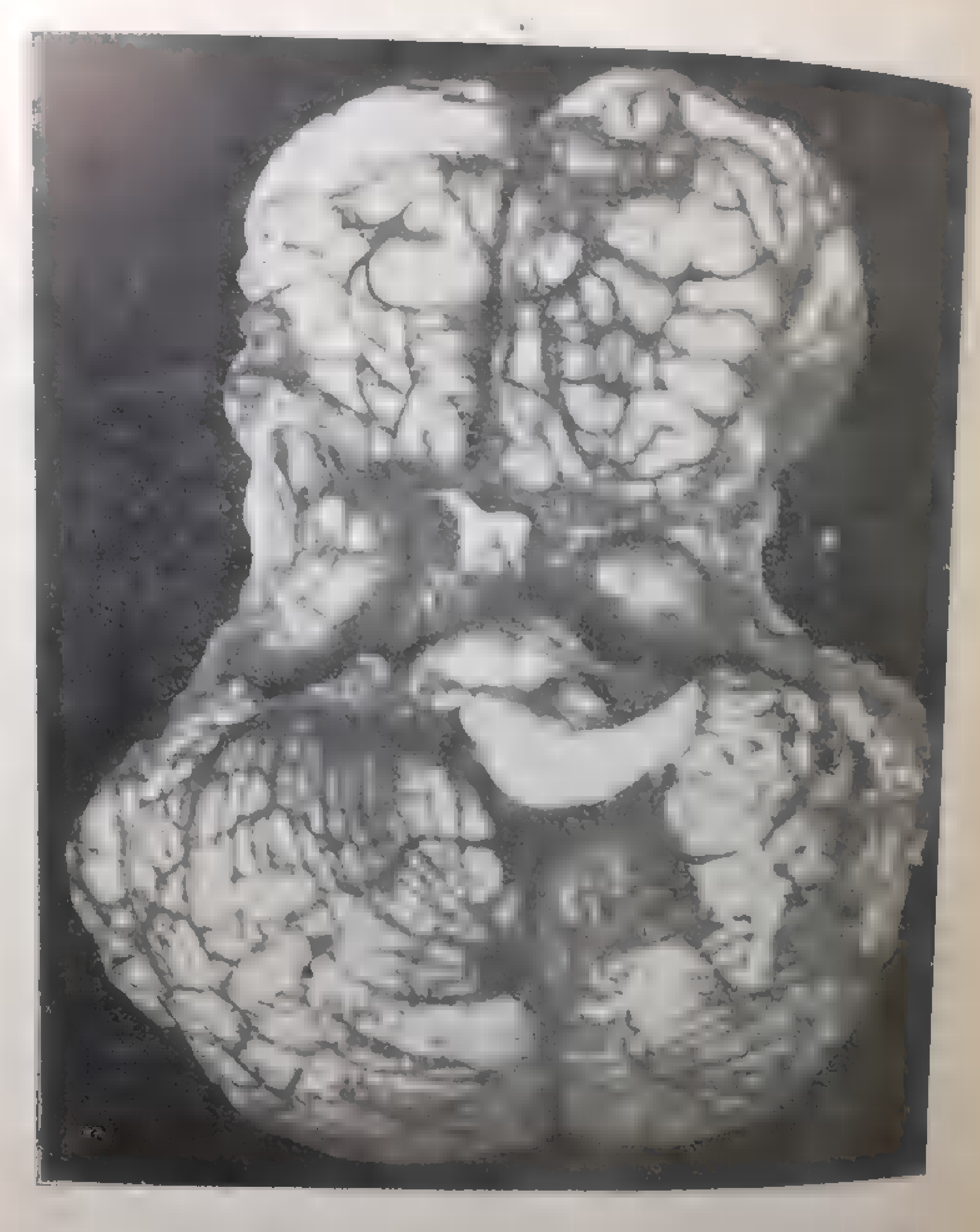


Рис. 5. Головной мозг при врожденном недоразвитии его полушарий. Мозжечок сформирован достаточно хорошо. Случай при жизни сопровождался тяжелым слабоумием

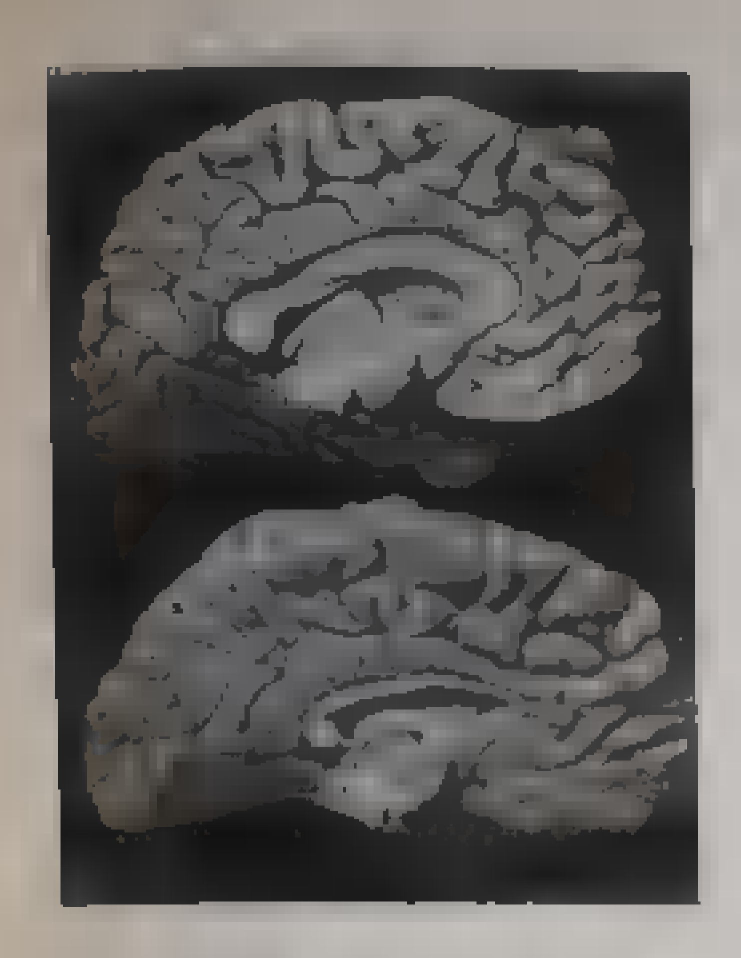


Рис. 6. Врожденная аплазия отдельных частей головного мозга. Недоразвитие мозолистого тела. Вверху показаны нормальные размеры этой части мозга. Случай при жизни сопровождался выраженным слабоумием

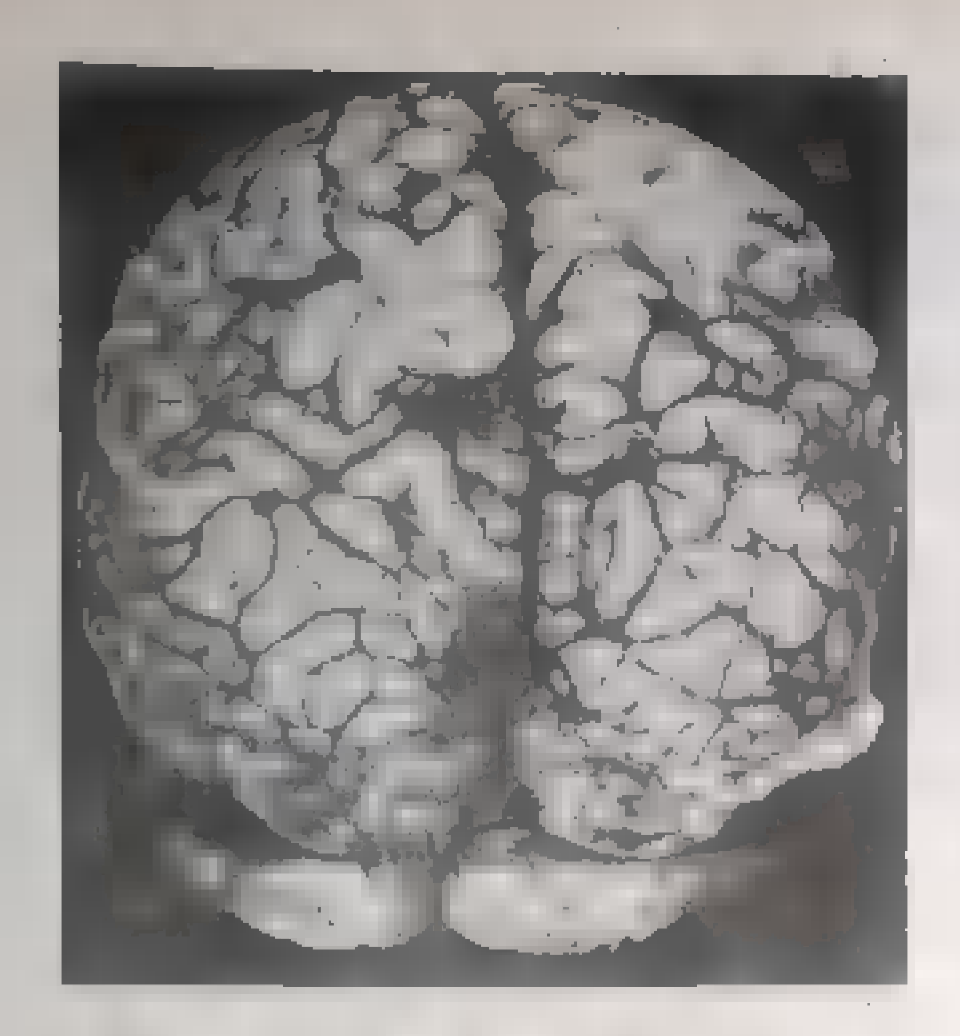


Рис. 7. Врожденная [illegible] головного мозга. [illegible]



Рис. 8. Микроцефалия у ребенка 2-х лет. Малый размер головы. Спастический тетрапарез, рефлекс Бабинского с 2-х сторон. Во[illegible]девность. Выраженное слабоумие

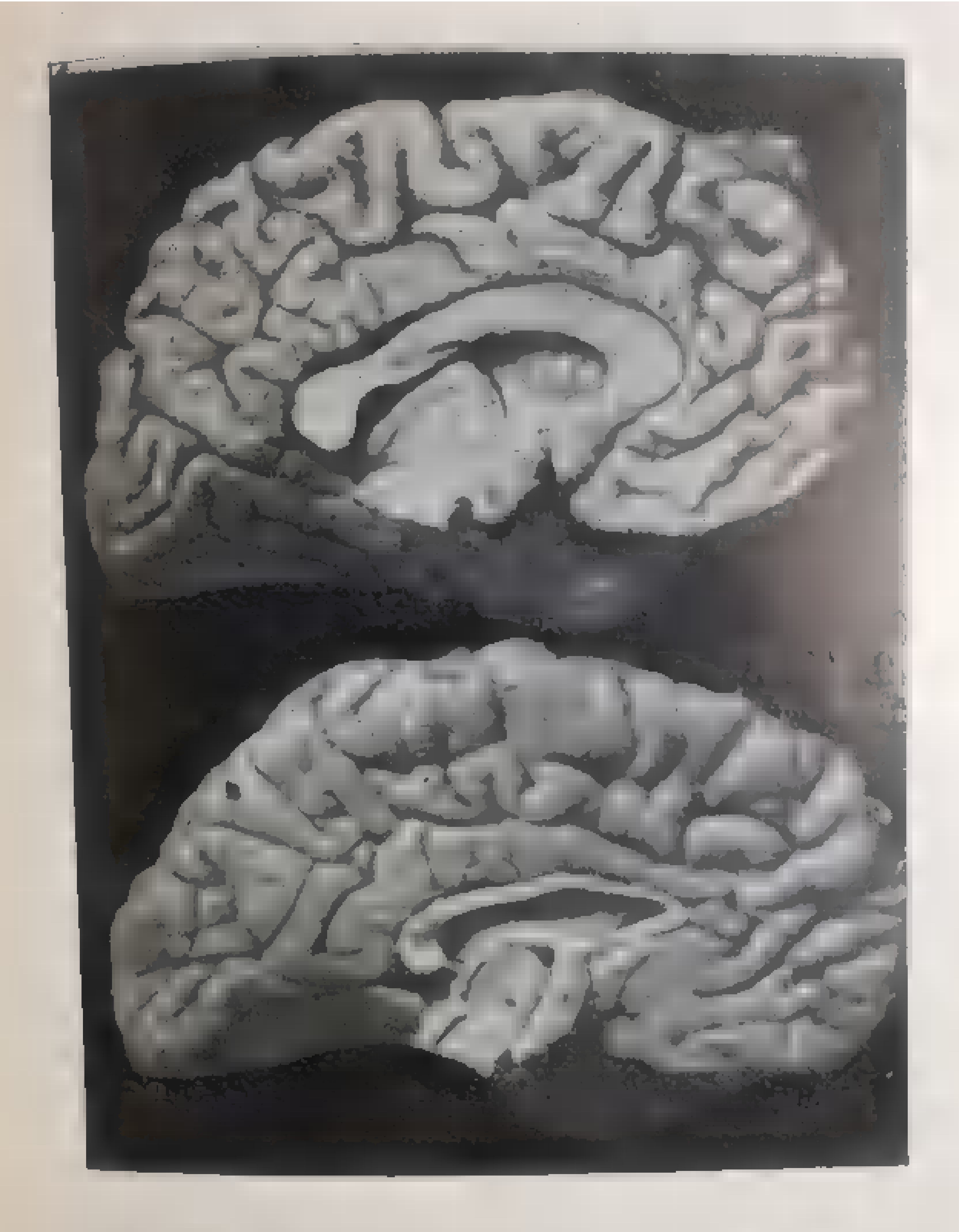


Рис. 6. Врожденная аплазия отдельных частей головного мозга. Недоразвитие мозолистого тела. Вверху показаны нормальные размеры этой части мозга. Случай при жизни сопровождался выраженным слабоумием

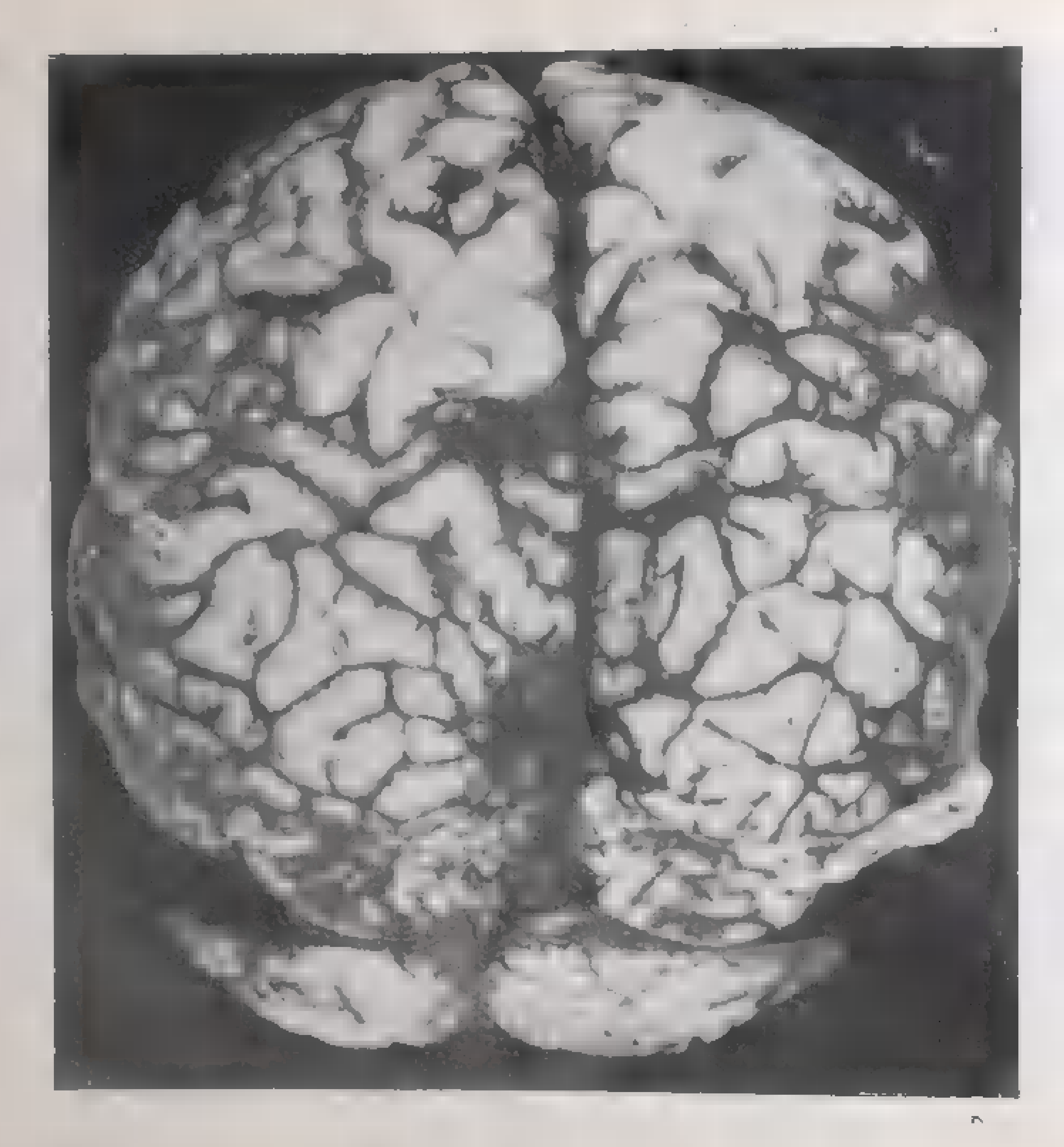


Рис. 7. Врожденный дефект головного мозга — улегирия (неправильная морфологическая сформированность извилин). Случай сопровождался выраженным слабоумием



Рис. 8. Микроцефалия у ребенка 2-х лет. Малый размер головы. Спастический тетрапарез, рефлекс Бабинского с 2-х сторон. Возбужденность. Выраженное слабоумие



[illegible]

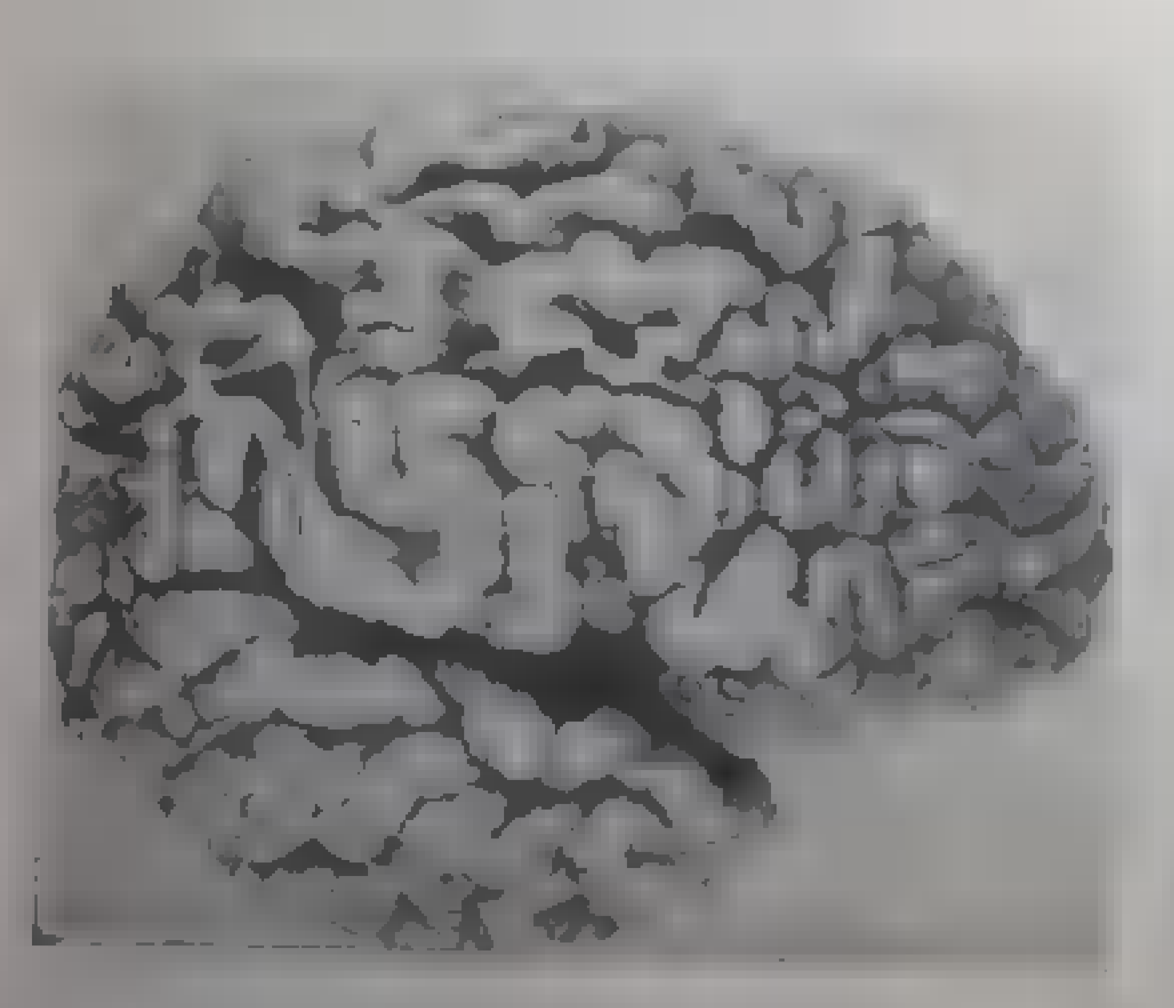


Рис. 10. Мозг при микроцефалии. Микрогирия [illegible]

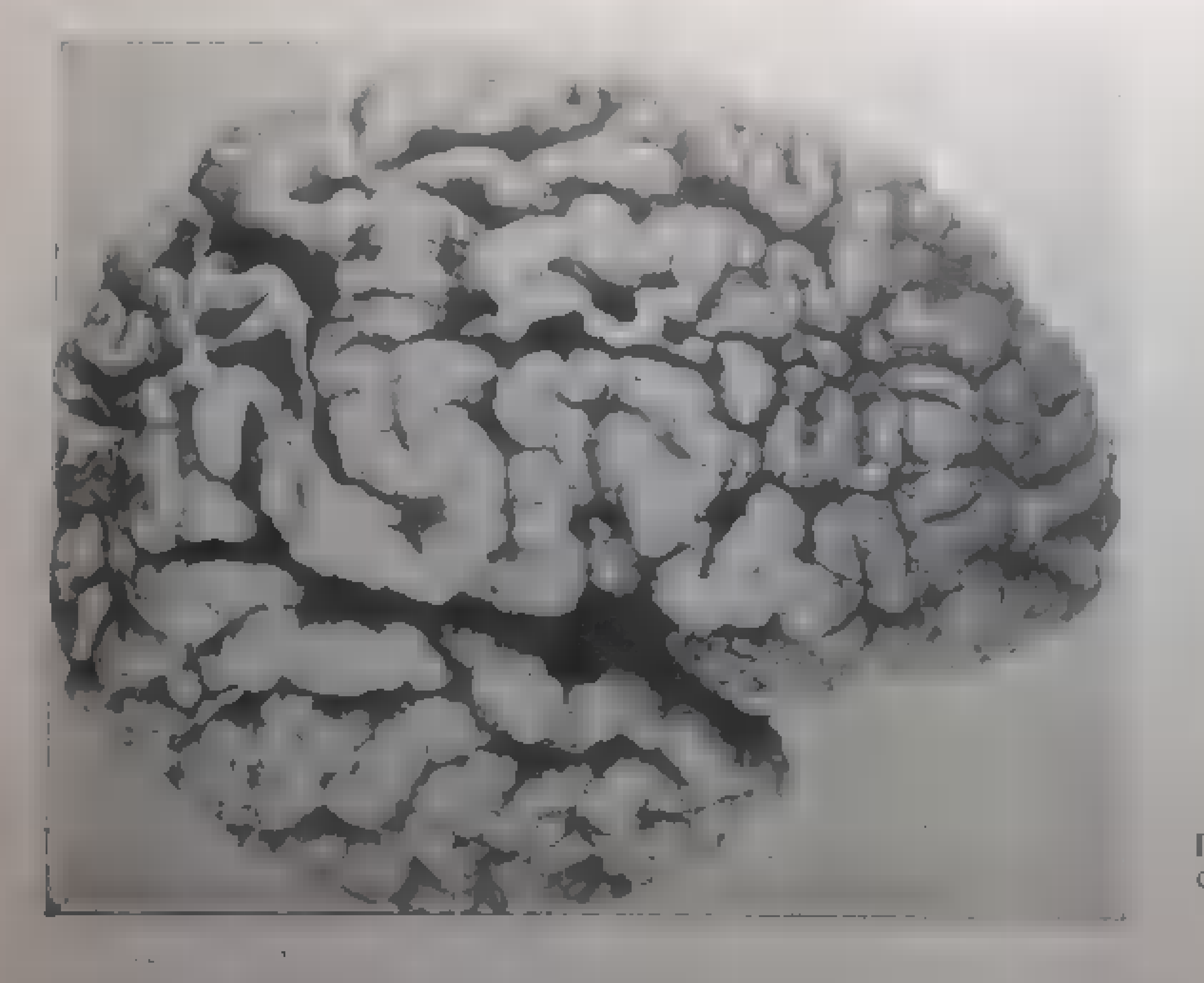


Рис. 10. Мозг при микроцефалии. Микрогирия с уменьшенным размером извилин. При жизни наблюдалось тяжелое слабоумие



Рис. 9. Наследственная микроцефалия — [illegible] семейное заболевание. На фото — [illegible] братья-микроцефалы



Рис. 11. Синдром Дауна (болезнь Дауна) у ребенка 5 лет. Своеобразная форма головы, [illegible] области, [illegible], [illegible] кожных покровов, [illegible] рост, [illegible] образная поза при сидении, [illegible] (короткая шея), [illegible]. Низкий интеллект, отсутствие речи



Рис. 12. Синдром Дауна. Своеобразный вид лица

Раздел II

ХРОМОСОМНЫЕ БОЛЕЗНИ ЧЕЛОВЕКА



Рис. 11. Синдром Дауна (болезнь Дауна) у ребенка 5 лет. Своеобразная форма головы, недоразвитие назоорбитальной области, хрящей носа и ушной раковины, одутловатость кожных покровов, приоткрытый рот, низкий тонус мускулатуры (своеобразная поза при сидении — сидит по-турецки), элементы ахондроплазии (короткая кисть), искривление мизинцев. Низкий интеллект, отсутствие речи



Рис. 12. Синдром Дауна. Своеобразный вид лица

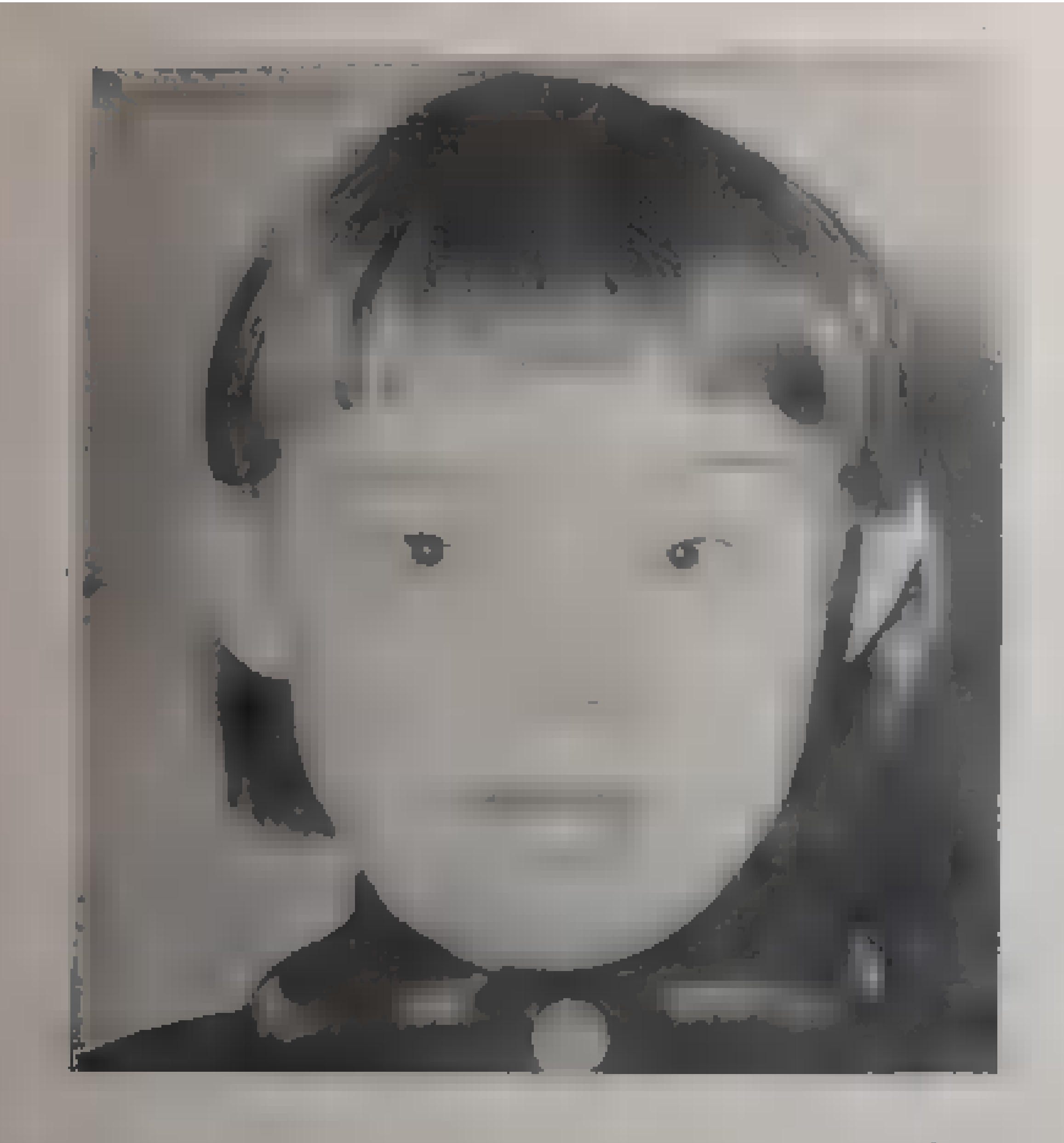


Рис. 13. [illegible]

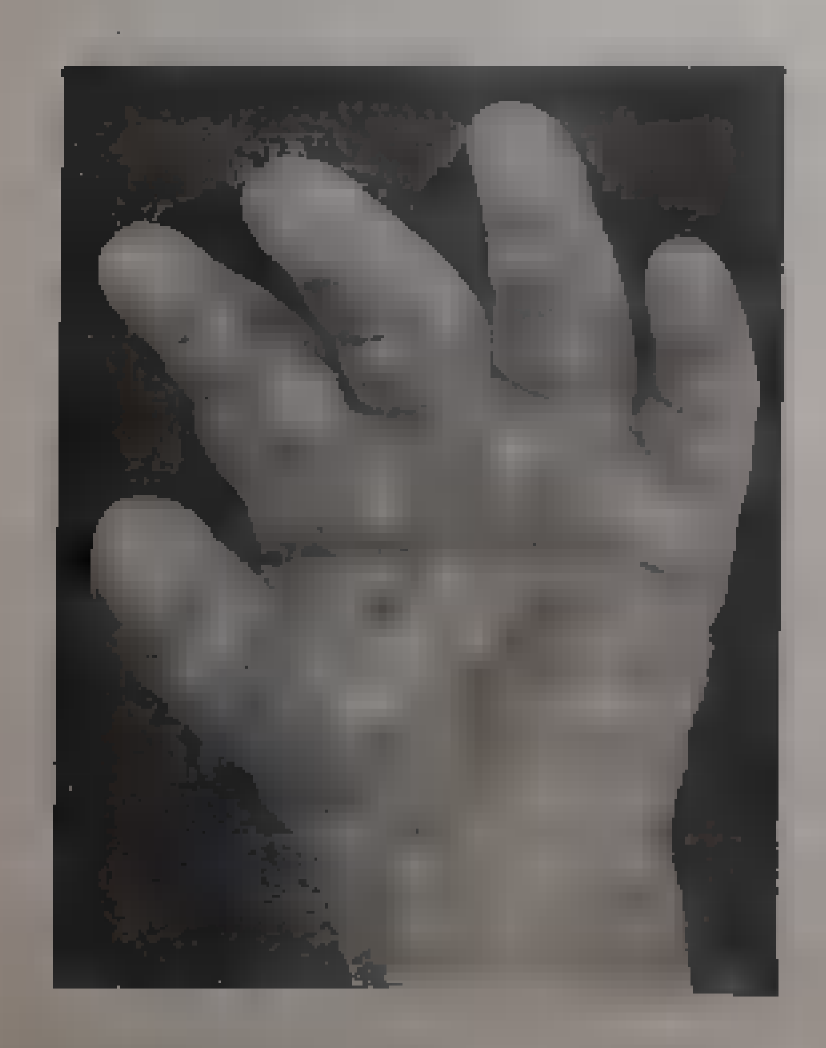


Рис. 14. Ладонь ребенка с болезнью Дауна. На коже заметна поперечная борозда

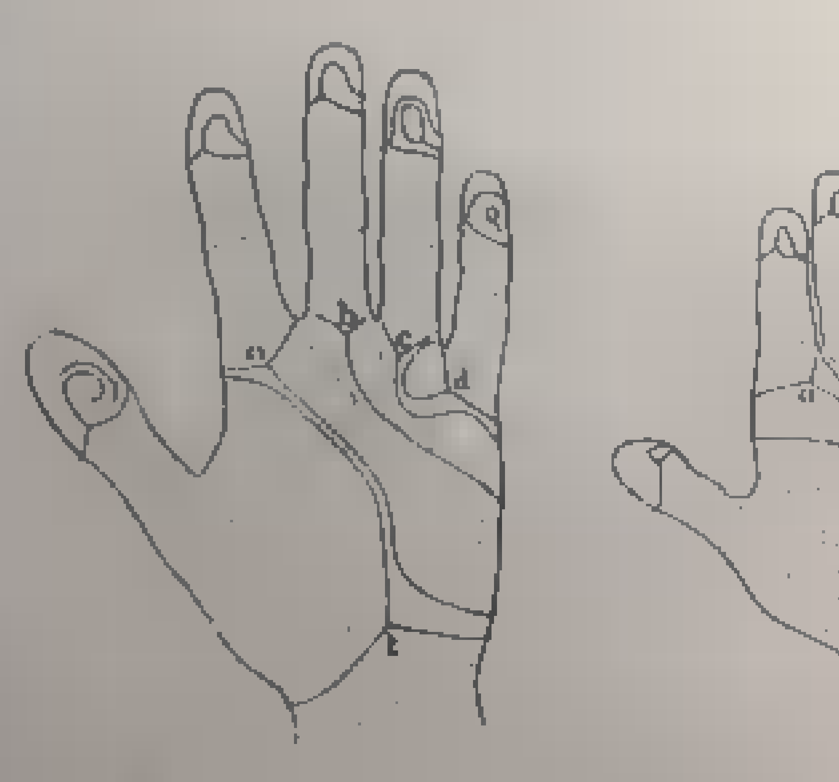


Рис. 15. Схема расположения сгибательных кожных складок на ладони в норме (слева) и при хромосомном заболевании синдроме Дауна. Точка t в норме расположена проксимально. Справа, помимо точки t, имеется дополнительная точка t'. Ладонь при синдроме Дауна и некоторых других хромосомных заболеваниях характеризуется также поперечно расположенной кожной складкой, посредине которой находится точка t'. Расстояние между точками b и c укорочено



Рис. 13. Болезнь Дауна. Своеобразное (косое) расположение глазных щелей, в связи с чем возникло прежнее название заболевания — монголизм. Эпикантус и аномалии хрящей ушных раковин. Интеллект на уровне идиотии

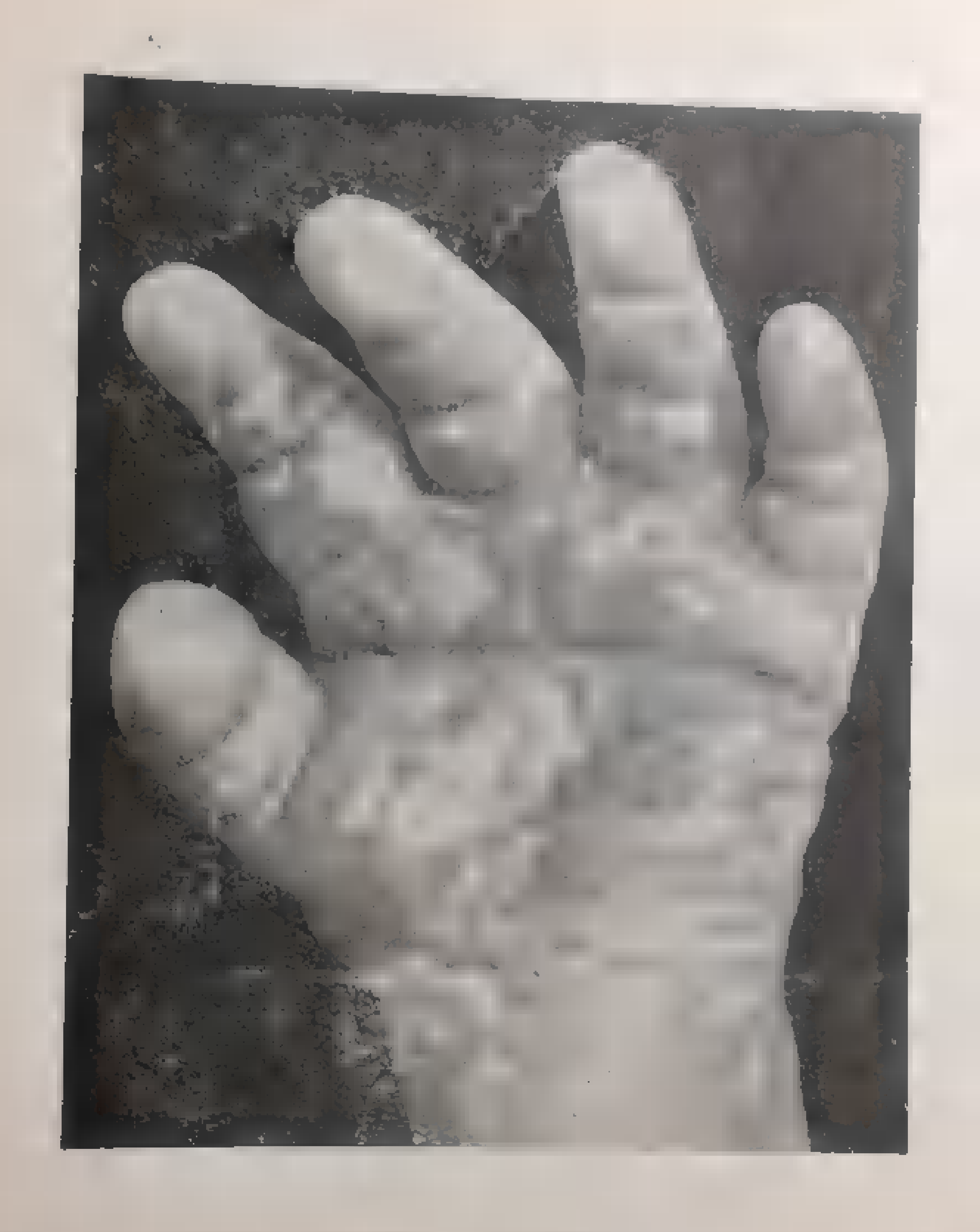


Рис. 14. Ладонь ребенка с болезнью Дауна. На коже заметна поперечная борозда

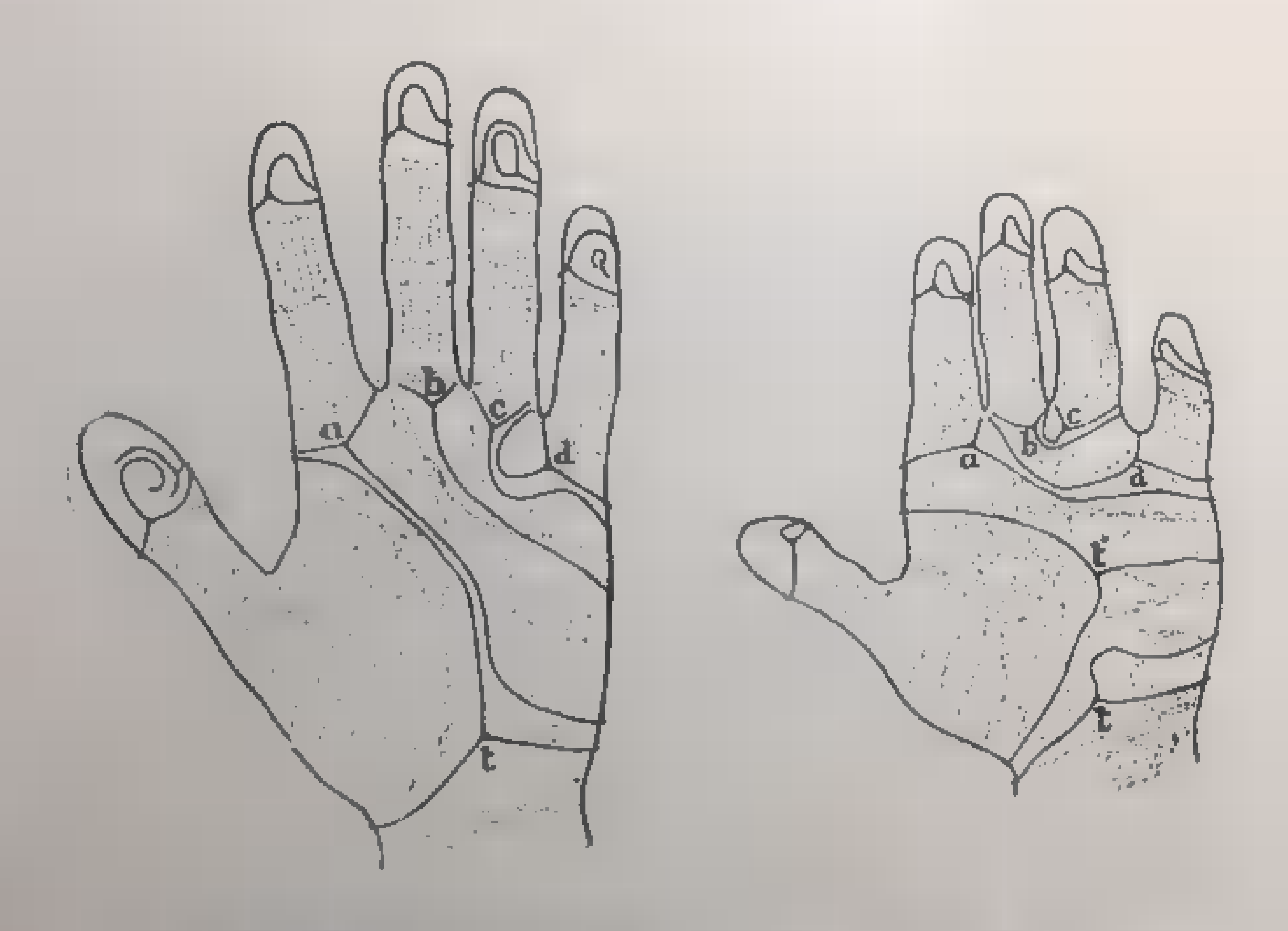


Рис. 15. Схема расположения сгибательных кожных складок на ладони в норме (слева) и при хромосомном заболевании — синдроме Дауна. Точка t в норме расположена проксимальнее. Справа, помимо точки t, имеется дополнительная точка t″. Ладонь при синдроме Дауна и некоторых других хромосомных заболеваниях характеризуется также поперечно расположенной кожной складкой, посредине которой находится точка t″. Расстояние между точками b и c укорочено









Рис. 16. Особенности строения глаза при синдроме Дауна

А) глаз психически здорового ребенка русской национальности; Б) глаз психически здорового ребенка — корейца. Видна кожная складка, прикрывающая верхнее веко; В) форма глаза при синдроме Дауна у подростка русской национальности. Красная кожная складка (эпикантус) закрывает внутренний угол глаза; Г) глаз подростка татарской национальности с синдромом Дауна. Видны две кожные складки: одна — прикрывающая верхнее веко, свойственная анатомическому устройству глаза у лиц монгольской расы, вторая — эпикантус — признак, типичный для синдрома Дауна


A


Б


B



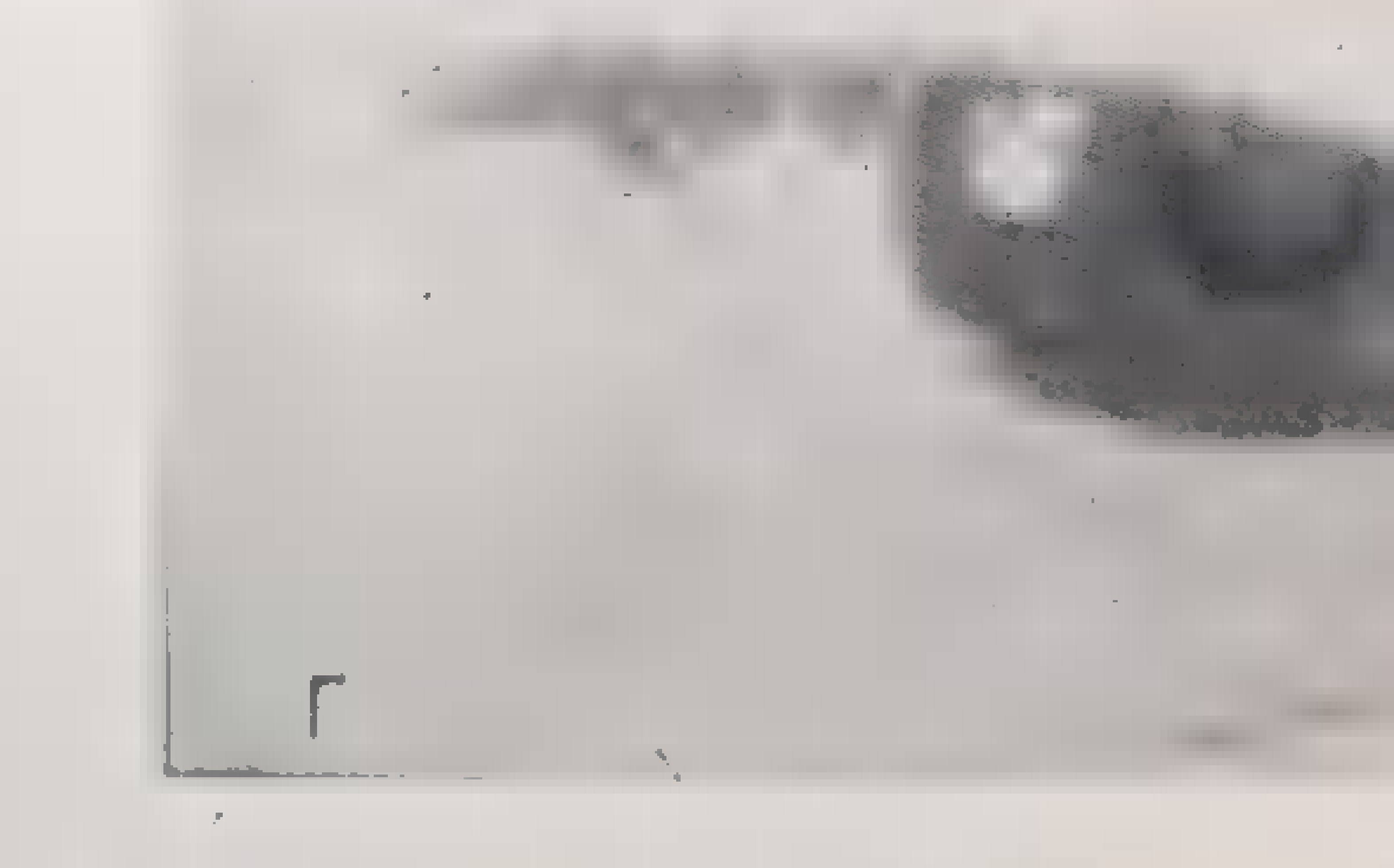


Рис. 16. Особенности строения глаза при синдроме Дауна:
А) глаз психически здорового ребенка русской национальности; Б) глаз психически здорового ребенка — корейца. Видна кожная складка, прикрывающая верхнее веко; В) форма глаза при синдроме Дауна у подростка русской национальности. Краевая фетальная кожная складка (эпикантус) закрывает внутренний угол глаза; Г) глаз подростка татарской национальности с синдромом Дауна. Видны две кожные складки: одна — прикрывающая верхнее веко,—свойственная анатомическому устройству глаза у лиц монгольской расы, вторая — эпикантус—признак, типичный для синдрома Дауна

Рис. 17. [illegible]



Рис. 18. Синдром Дауна. Признаки эндокринной недостаточности — выпадение волос и отечность лица. Интеллект на уровне идиотии





Рис. 17. Синдром Дауна характеризуется низким тонусом мускулатуры. На фото — взрослый больной, выполняющий благодаря гипотонии мышц двигательные акты, недоступные здоровому человеку

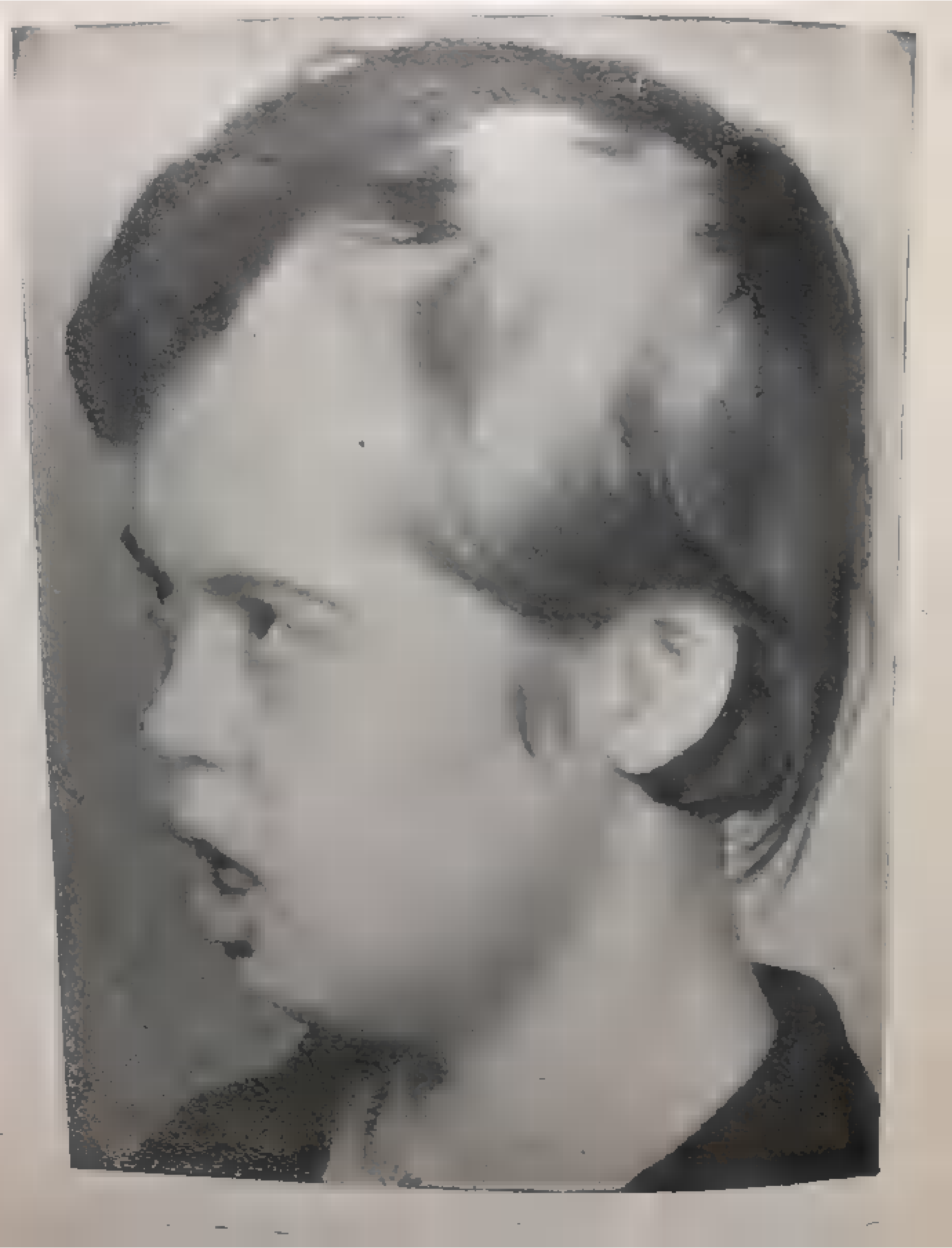




Рис. 18. Синдром Дауна. Признаки эндокринной недостаточности — выпадение волос и отечность лица. Интеллект на уровне идиотии

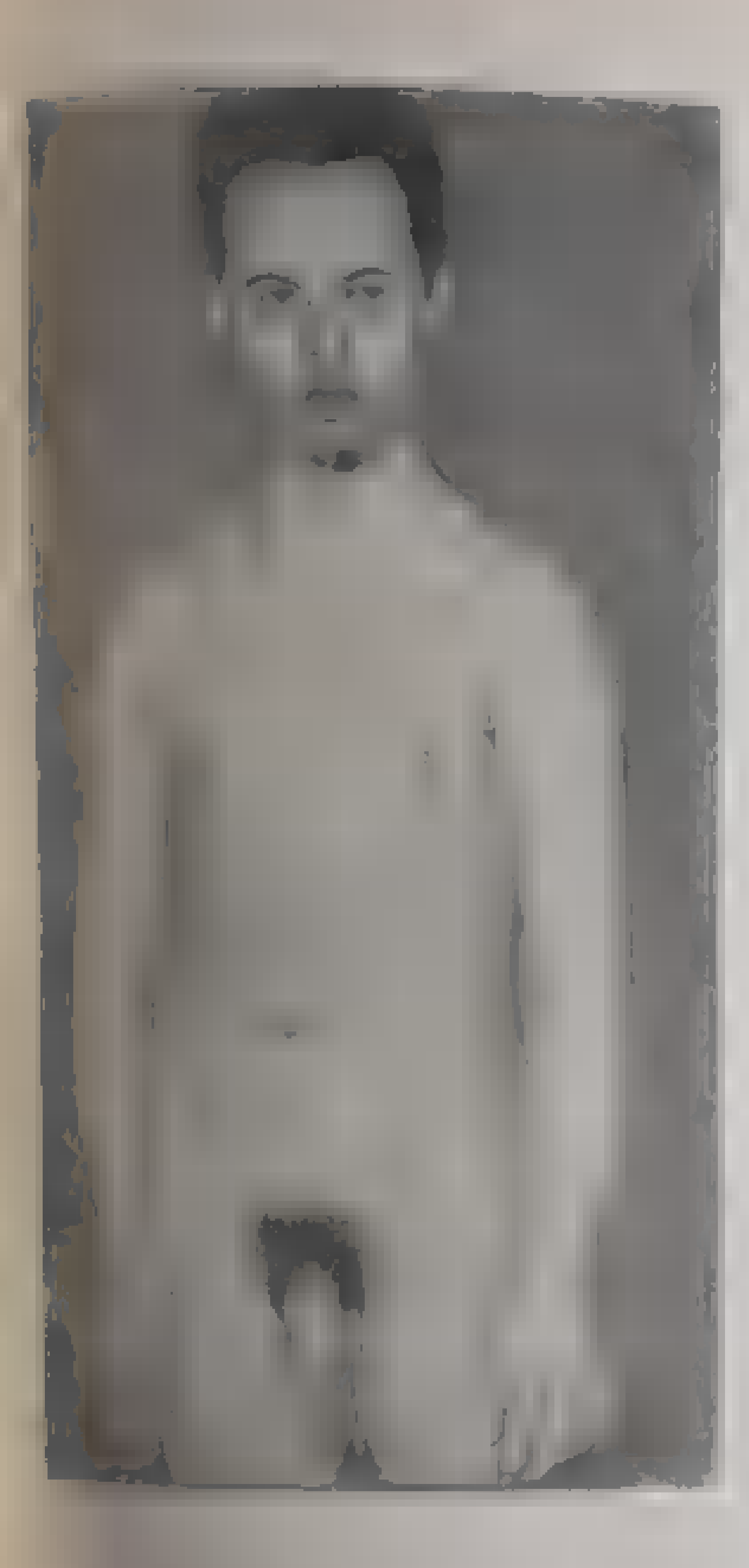


Рис. 19. Синдром [illegible] у [illegible]



Рис. 20. А) Синдактилия пальцев рук при синдроме Дауна. Увеличенный промежуток между I и II пальцами; Б) рентгенограмма рук при синдроме Дауна. Синдактилия [illegible]. Наличие этого симптома говорит о недостатке дифференцировки скелета.

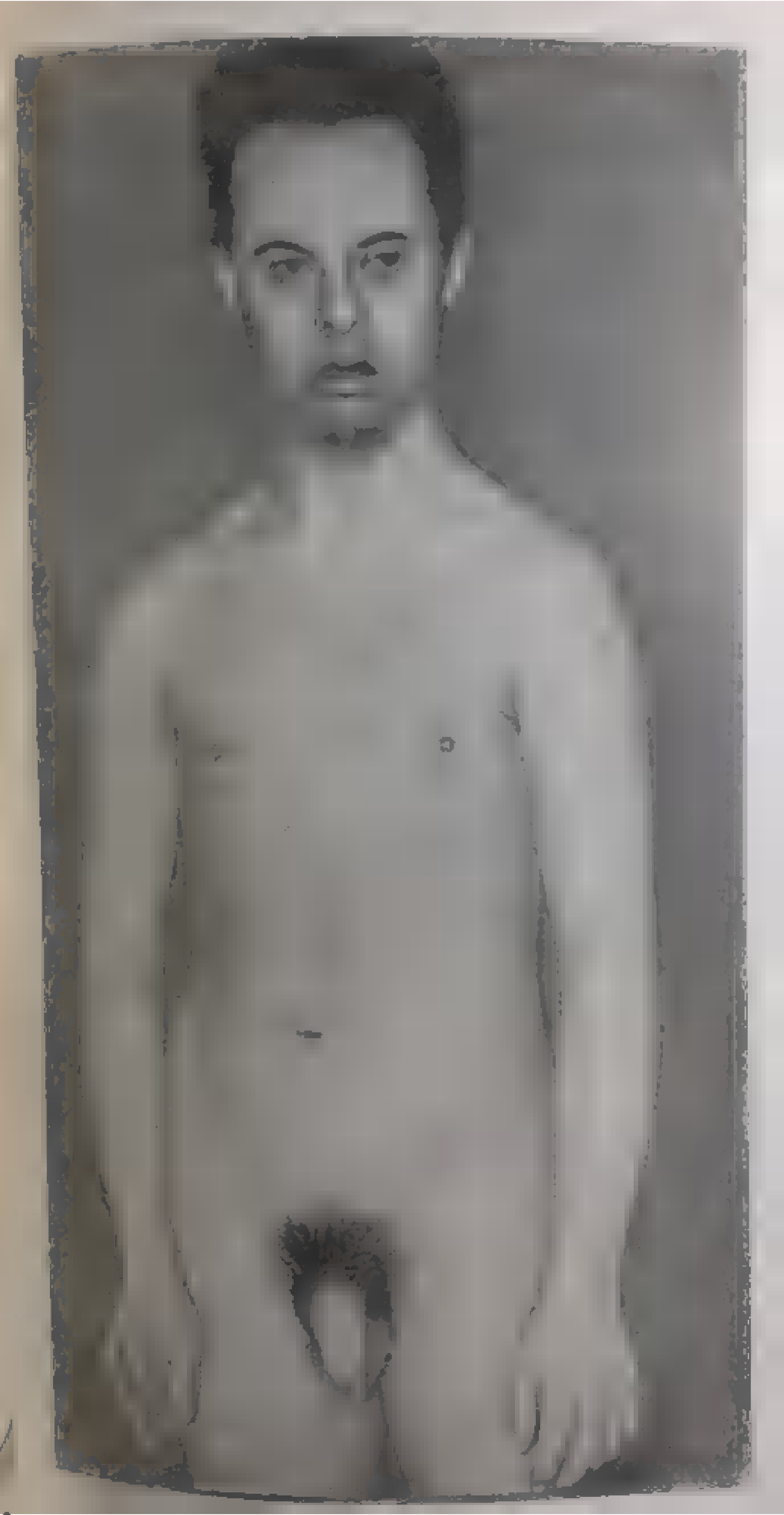




Рис. 19. Синдром Дауна у взрослого. Тяжелая идиотия. Симптомы недостаточности вторичных половых признаков



Рис. 20. А) Синдактилии
между I и II пальцами;
Наличие этого сим



рук при синдроме Дауна. Увеличенный промежуток
енограмма рук при синдроме Дауна. Синдактилии.
ворит о недостатке дифференцировки скелета





Б

Рис. 20. А) Синдактилии пальцев рук при синдроме Дауна. Увеличенный промежуток между I и II пальцами; Б) рентгенограмма рук при синдроме Дауна. Синдактилии. Наличие этого симптома говорит о недостатке дифференцировки скелета





Рис. 21. Специфическая конфигурация [illegible] чение передне-заднего расстояния. [illegible] и [illegible]

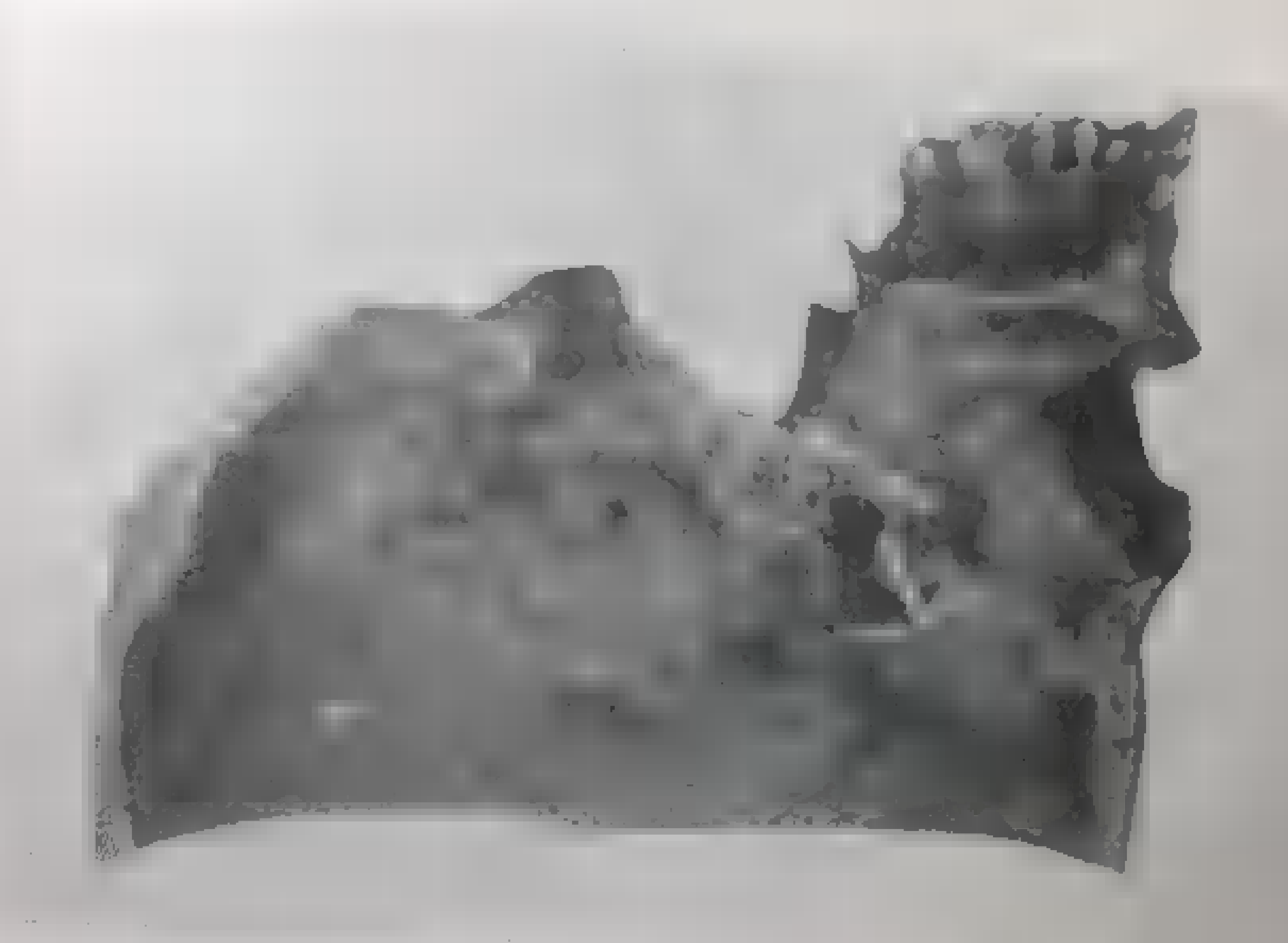


Рис. 22. Синдром Дауна. Низкий уровень интеллекта. Мономастия. Трисомия по хромосоме № 21. Половые хромосомы в норме



Рис. 23. Синдром Дауна. Распространение vitiligo (депигментация кожи). Подобная картина может наблюдаться одновременно у больного ребенка и у членов его семьи





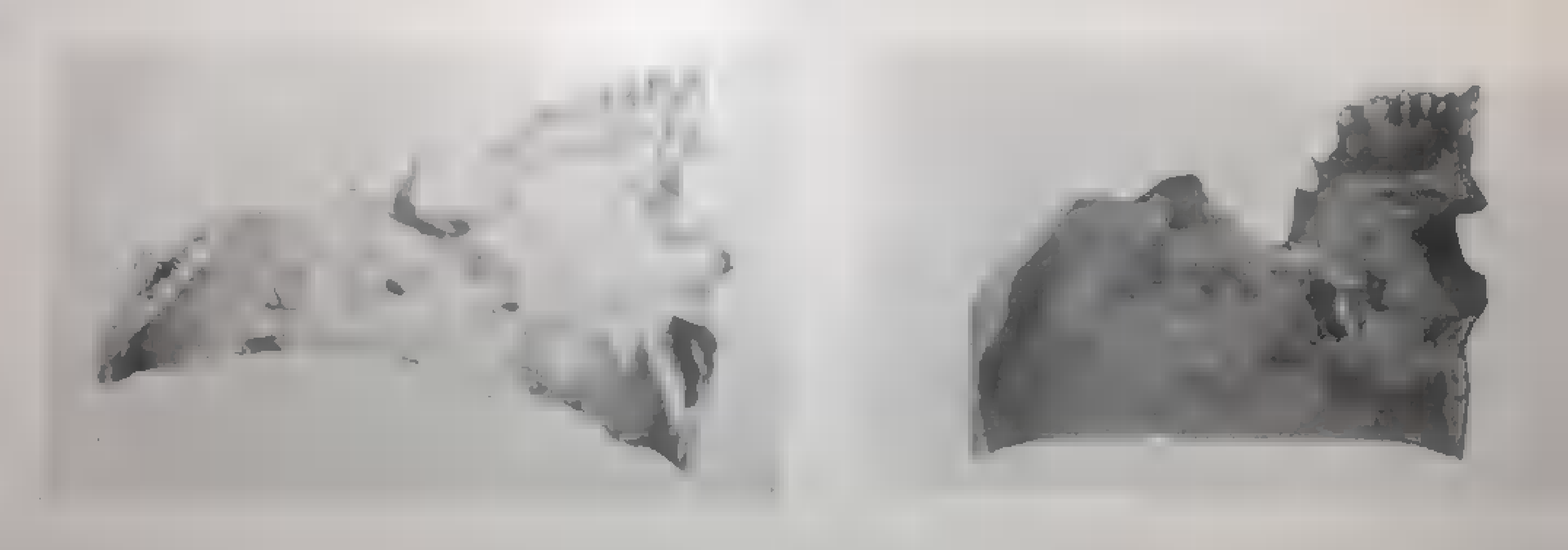


Рис. 21. Своеобразная конфигурация черепной коробки при синдроме Дауна (укорочение передне-заднего расстояния). На правом снимке череп здорового физически и психически человека того же пола и возраста



Рис. 22. Синдром Дауна. Низкий уровень интеллекта. Мономастия. Трисомия по хромосоме № 21. Половые хромосомы в норме



Рис. 23. Синдром Дауна. Распространенное vitiligo (депигментация кожи). Подобная картина может наблюдаться одновременно у больного ребенка и у членов его семьи

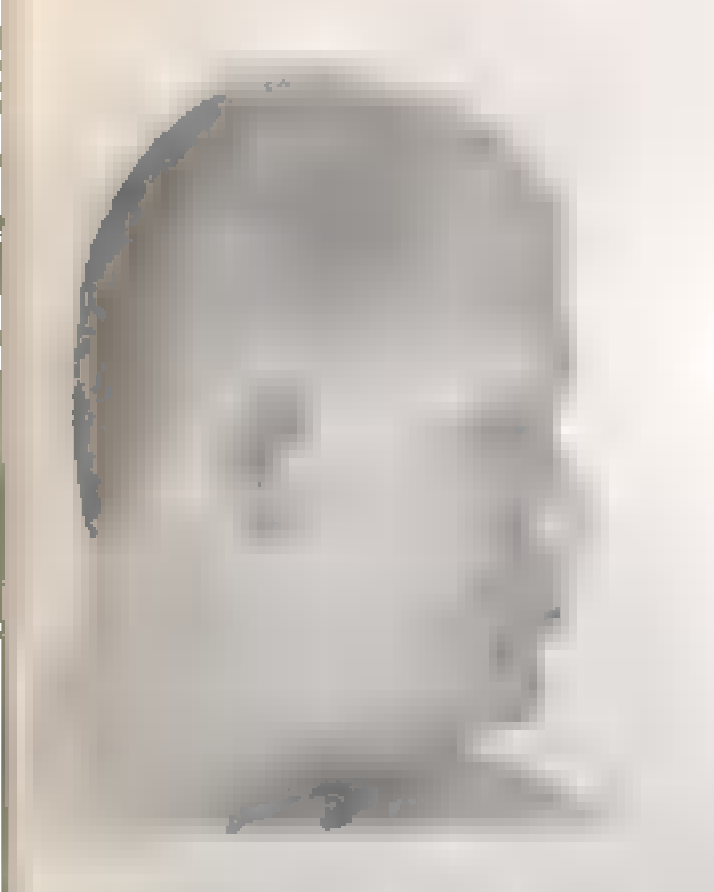


Рис. 24. Синдром Дауна. Недоразвитие [illegible] раковины и [illegible] в виде отверстия от ушной раковины



Рис. 25. Синдром Дауна у взрослого небольшого мужчины. Можно отметить косое расположение глазных щелей, эпикантус, недоразвитие костей и хрящей носа и ушных раковин, малые размеры рта, недостаточность вторичных половых признаков.

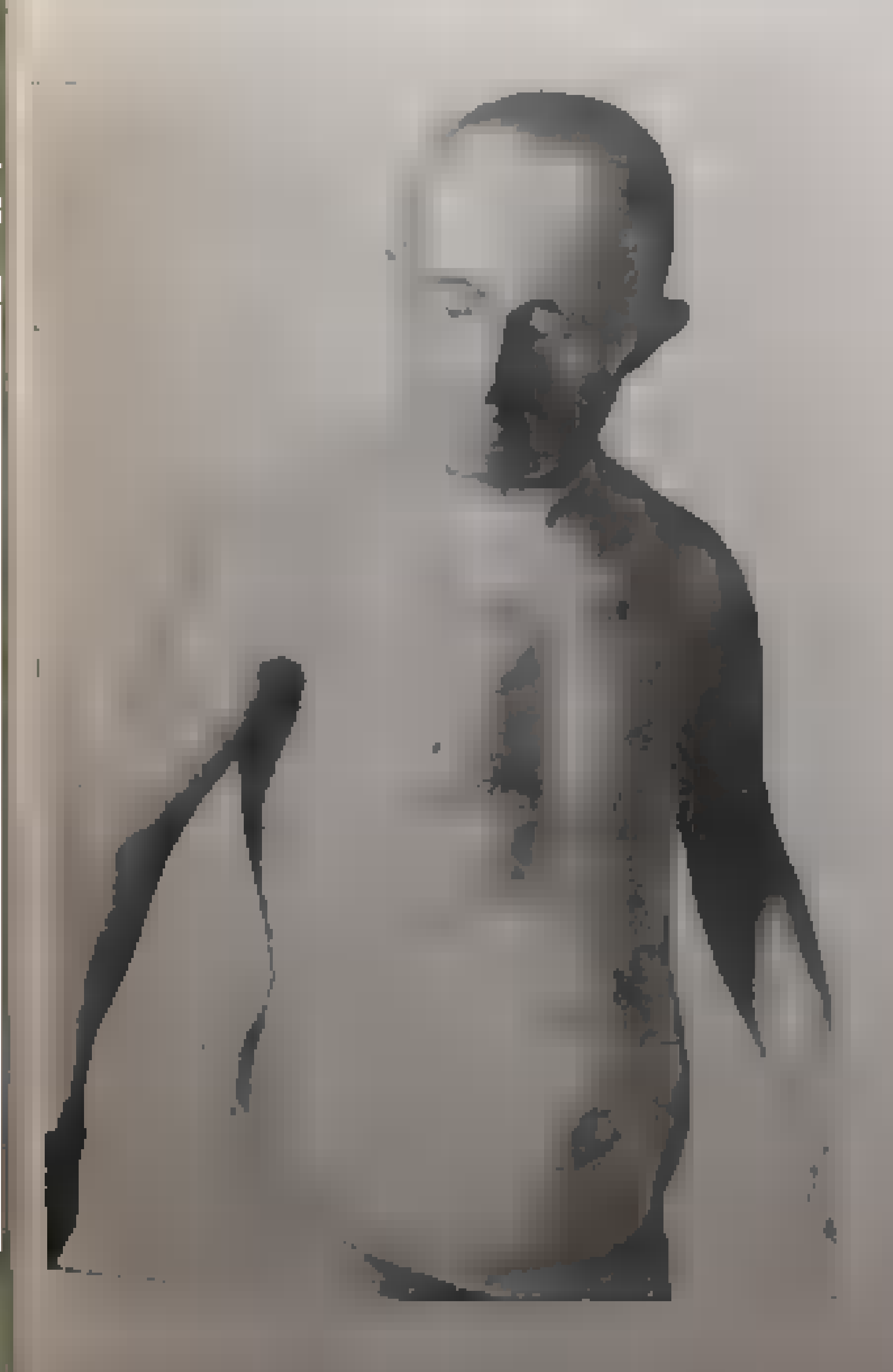


Рис. 26. Синдром Дауна у 39-летнего мужчины. Низкий интеллект, физическое ослабление, гипотония мускулатуры, нарушение координации и походки.



Рис. 24. Синдром Дауна. Порок развития ушной раковины и аномалии в зоне спереди от ушной раковины



Рис. 25. Синдром Дауна у взрослого имбецильного мужчины. Можно отметить косое расположение глазных щелей, эпикантус, недоразвитие костей и хрящей носа и ушных раковин, малые размеры рта, недостаточность вторичных половых признаков

расположение …
недоразвитие костей и хрящей носа и уш-
ных раковин, малые размеры рта, недоста-
точность вторичных половых признаков



Рис. 26. Синдром Дауна у 59-летнего мужчины. Низкий интеллект, физическое одряхление, гипотония мускулатуры, нарушение координации и походка

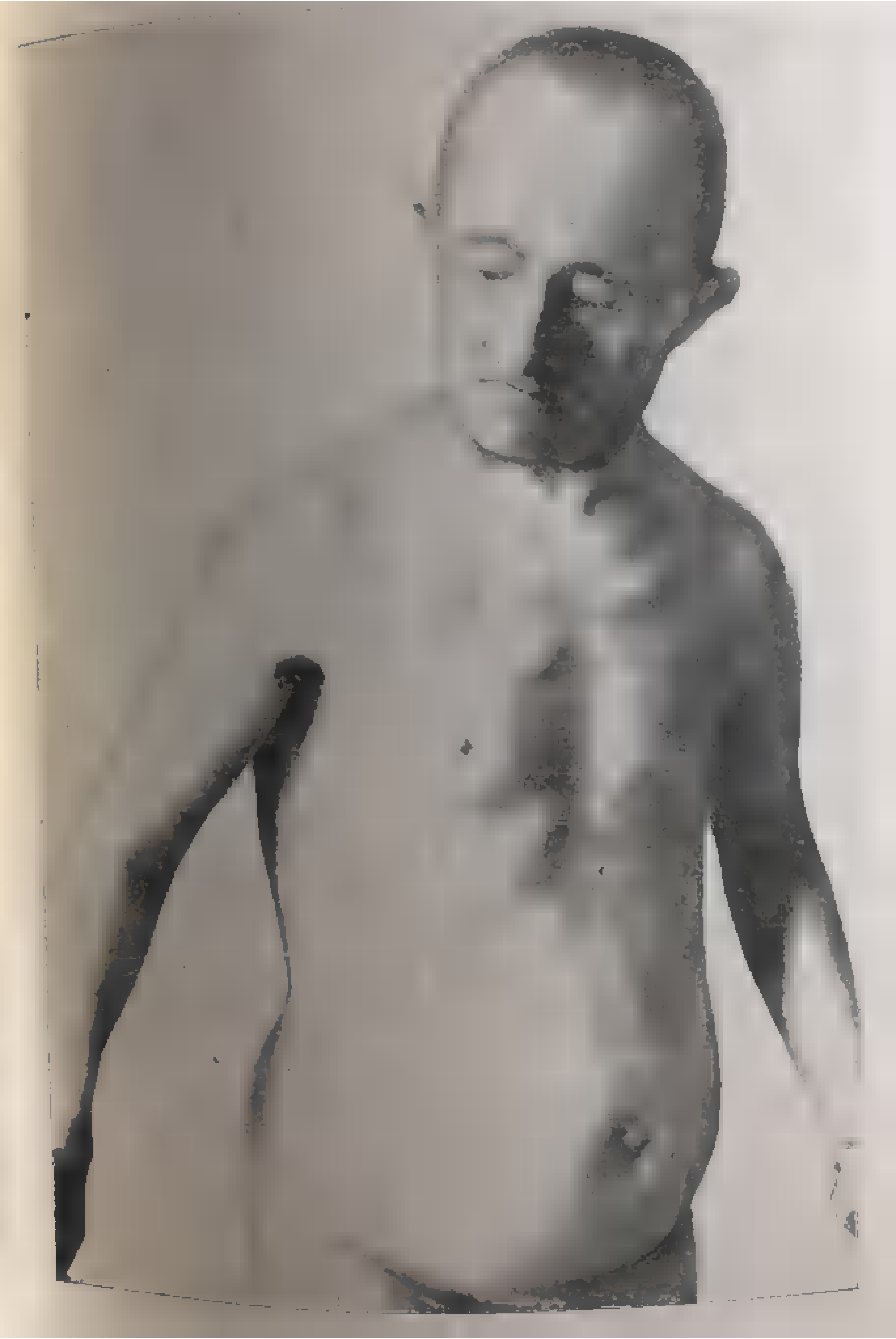






Рис. 27. Семейные формы болезни Дауна.
А) разнояйцевые близнецы. Правая девочка с синдромом Дауна; Б) родные брат и сестра с синдромом Дауна. Подобные наблюдения говорят о генетической природе заболевания.



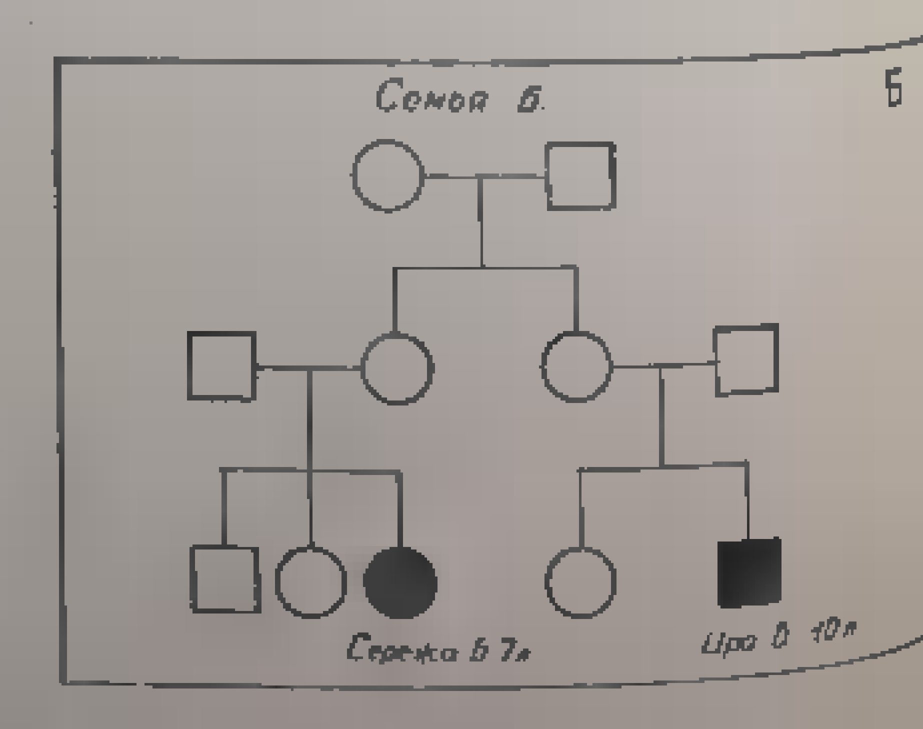


Рис. 28. А) Синдром Дауна у двоюродных брата и сестры (семья Б); Б) схема родословной этих же больных



Рис. 27. Семейные
А) разнояйцевые близнецы. Правая дево
сестра с синдромом Дауна. Подобные
заб


Б

А



Рис. 27. Семейные формы болезни Дауна:
А) разнояйцевые близнецы. Правая девочка с синдромом Дауна; Б) родные брат и сестра с синдромом Дауна. Подобные наблюдения говорят о генетической природе заболевания

А

Семья Б.

Б

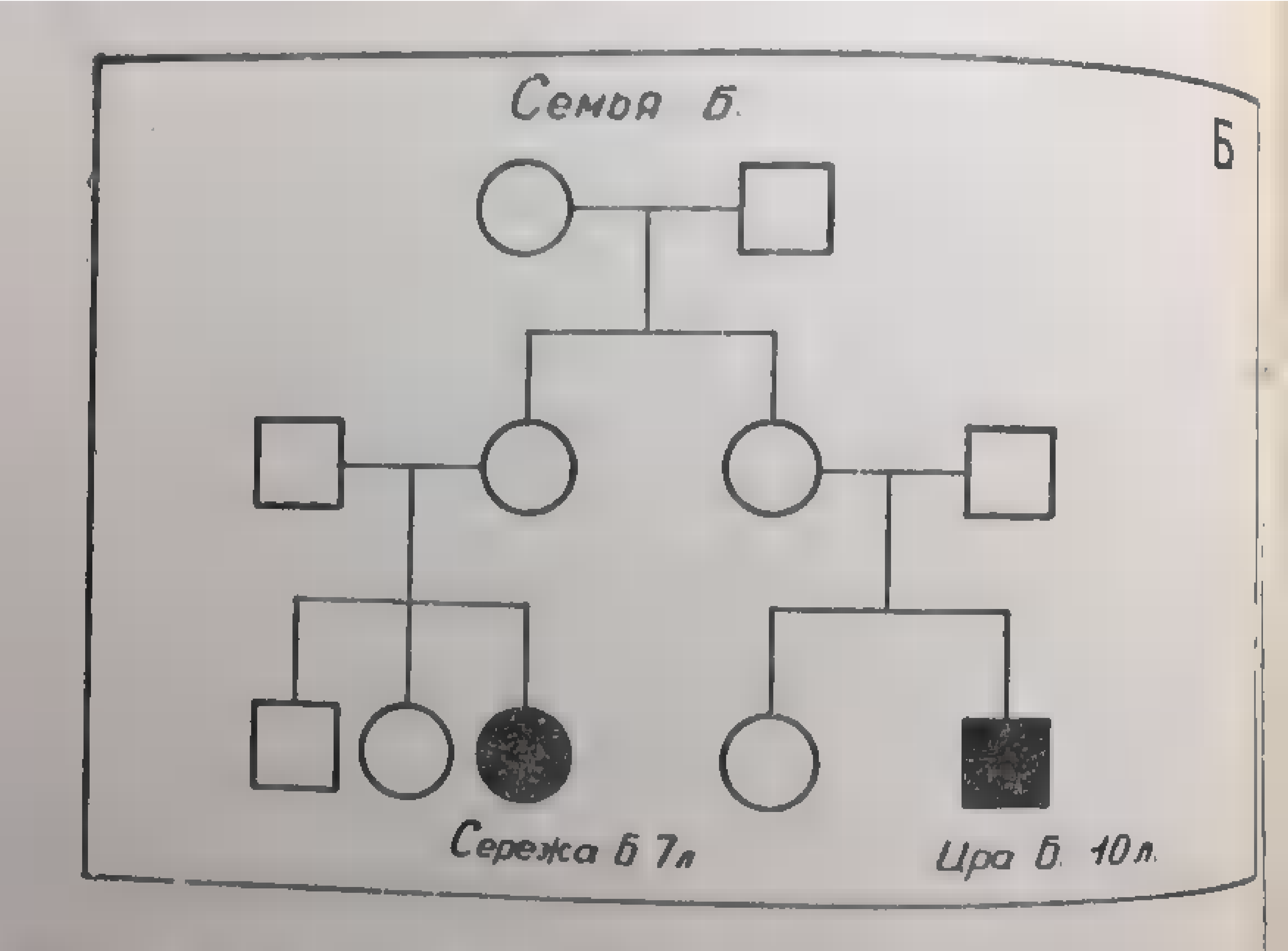
Сережа Б 7л

Ира Б 10л

Рис. 28. А) Синдром Дауна у двоюродных брата и сестры (семья Б); Б) схема родословной этих же больных



Рис. 28. А) Синдром Дауна у двоюродных
словной этих



брата и сестры (семья Б); Б) схема родо-
же больных







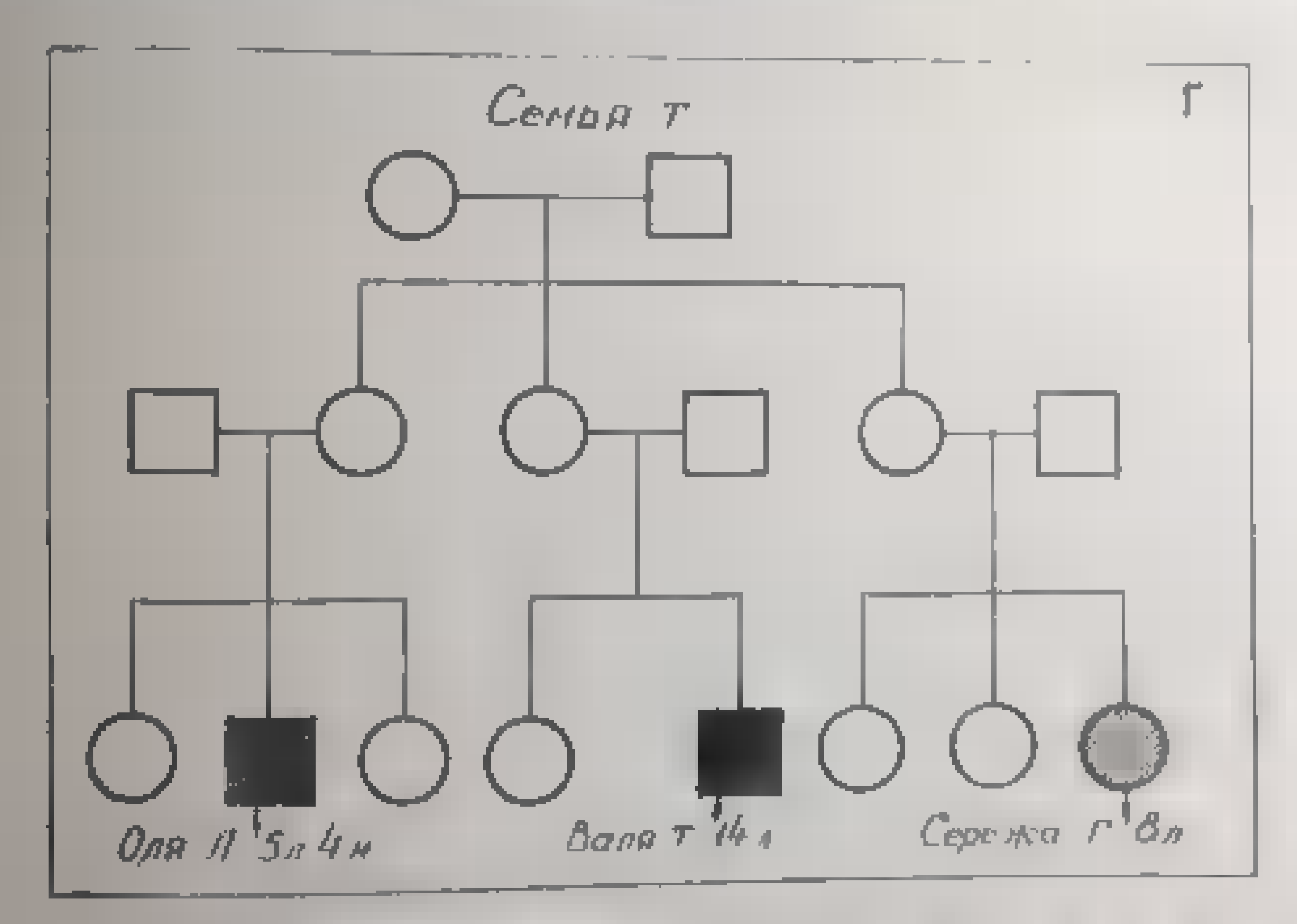


Рис. 29. Семейный случай синдрома Дауна. А) Оля Л. 5 лет [illegible] синдром Дауна; Б) ее двоюродная сестра Валя Т. 14 лет [illegible] синдром Дауна; В) [illegible] брат Оли Л. и Вали Т. — Сережа Г. 8 лет [illegible] уровня. Физические стигматы синдрома Дауна. Г) схема семьи Т.


A


Б


B

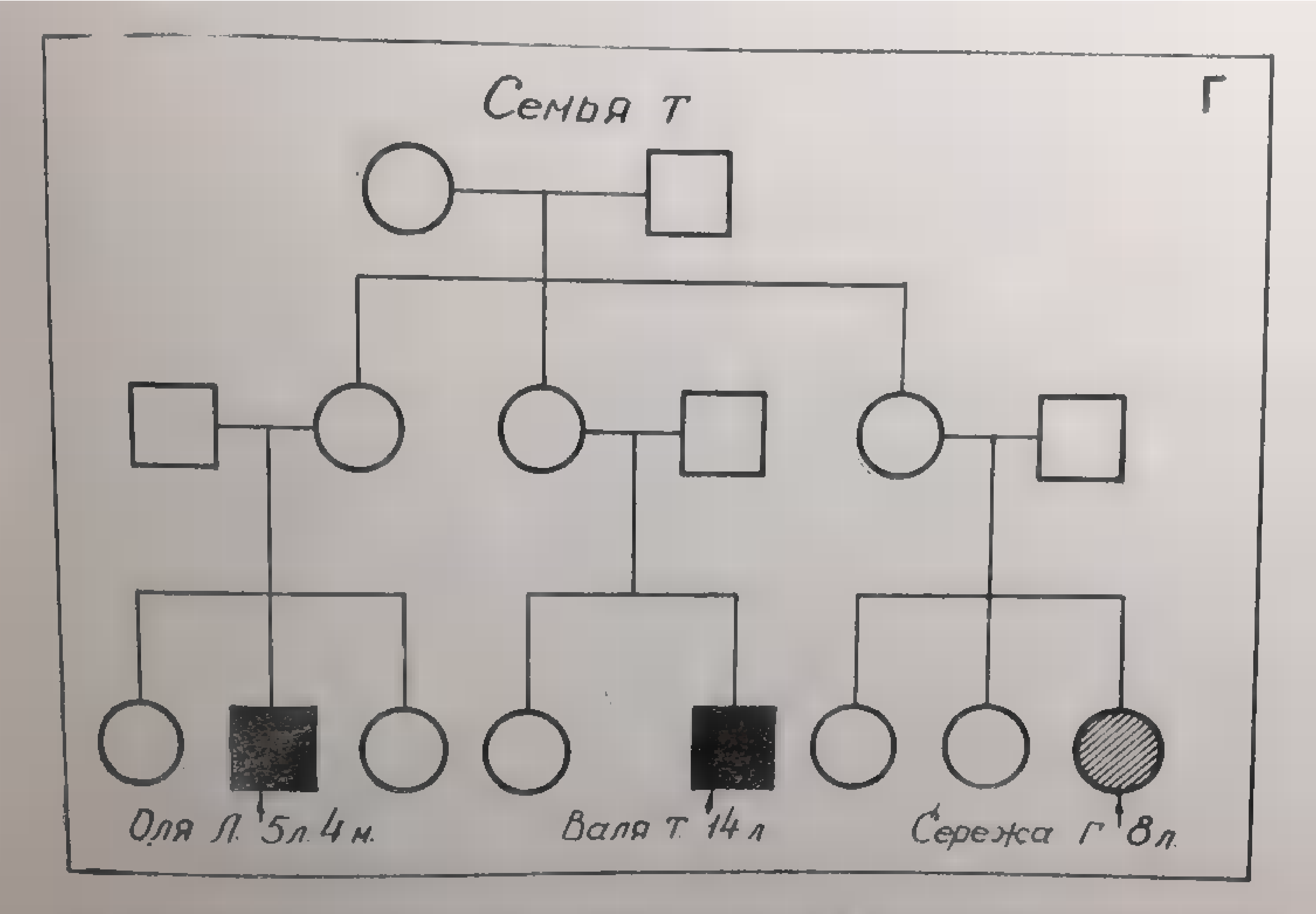


Рис. 29. Семейный случай синдрома Дауна: А) Оля Л. 5 лет 4 месяца (диагноз—синдром Дауна); Б) ее двоюродная сестра Валя Т. 14 лет (диагноз — синдром Дауна); В) двоюродный брат Оли Л. и Вали Т. — Сережа Г. 8 лет. Интеллект ниже среднего уровня. Физические стигматы синдрома Дауна; Г) схема семьи Т.







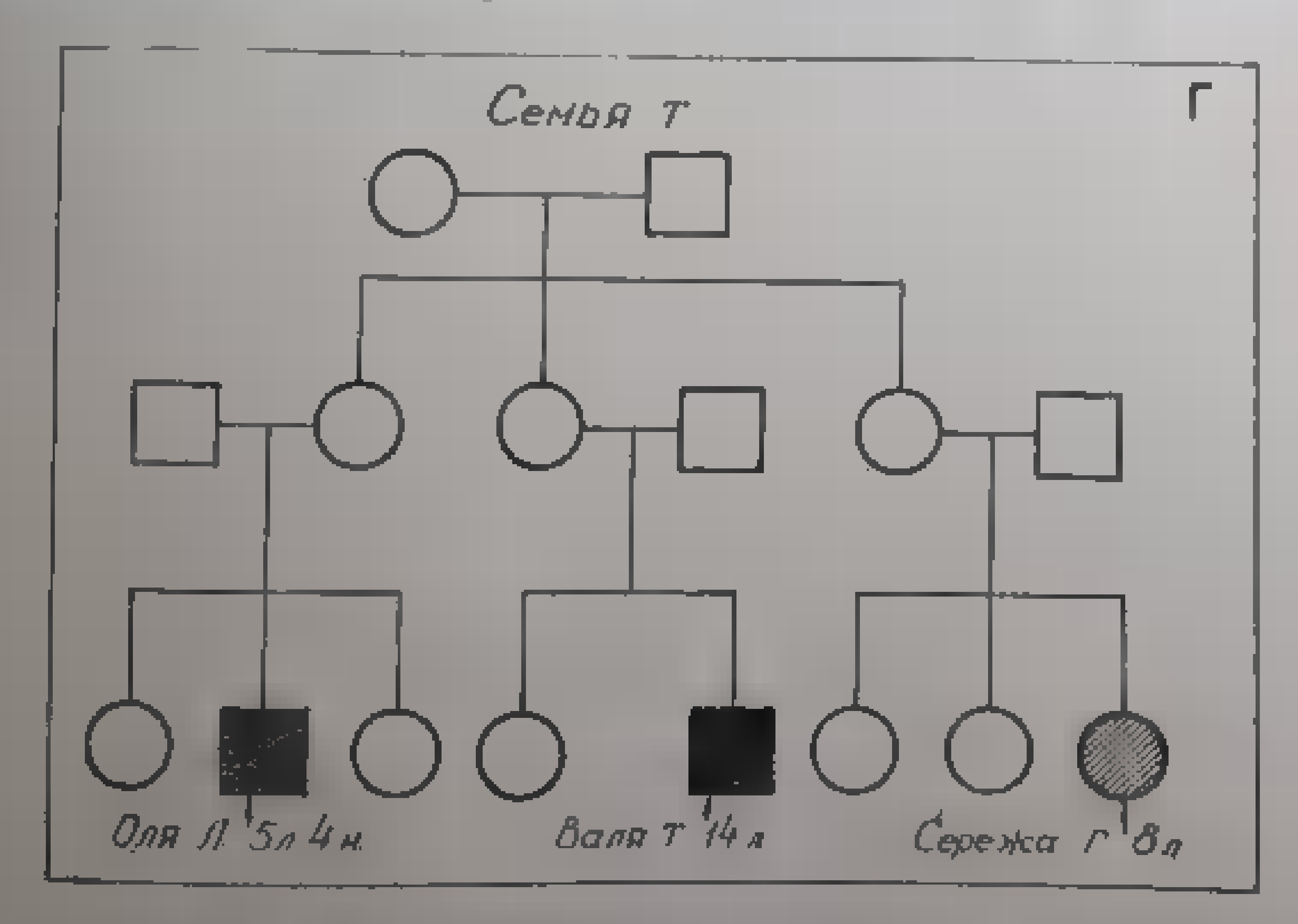


Рис. 29. Семейный случай синдрома Дауна: А) Оля Л. 5 лет 4 месяца (диагноз — синдром Дауна); Б) ее двоюродная сестра Валя Т. 14 лет (диагноз — синдром Дауна); В) двоюродный брат Оли Л. и Вали Т. — Сережа Г. 8 лет. Интеллект ниже среднего уровня. Физические стигматы синдрома Дауна; Г) схема семьи Т.

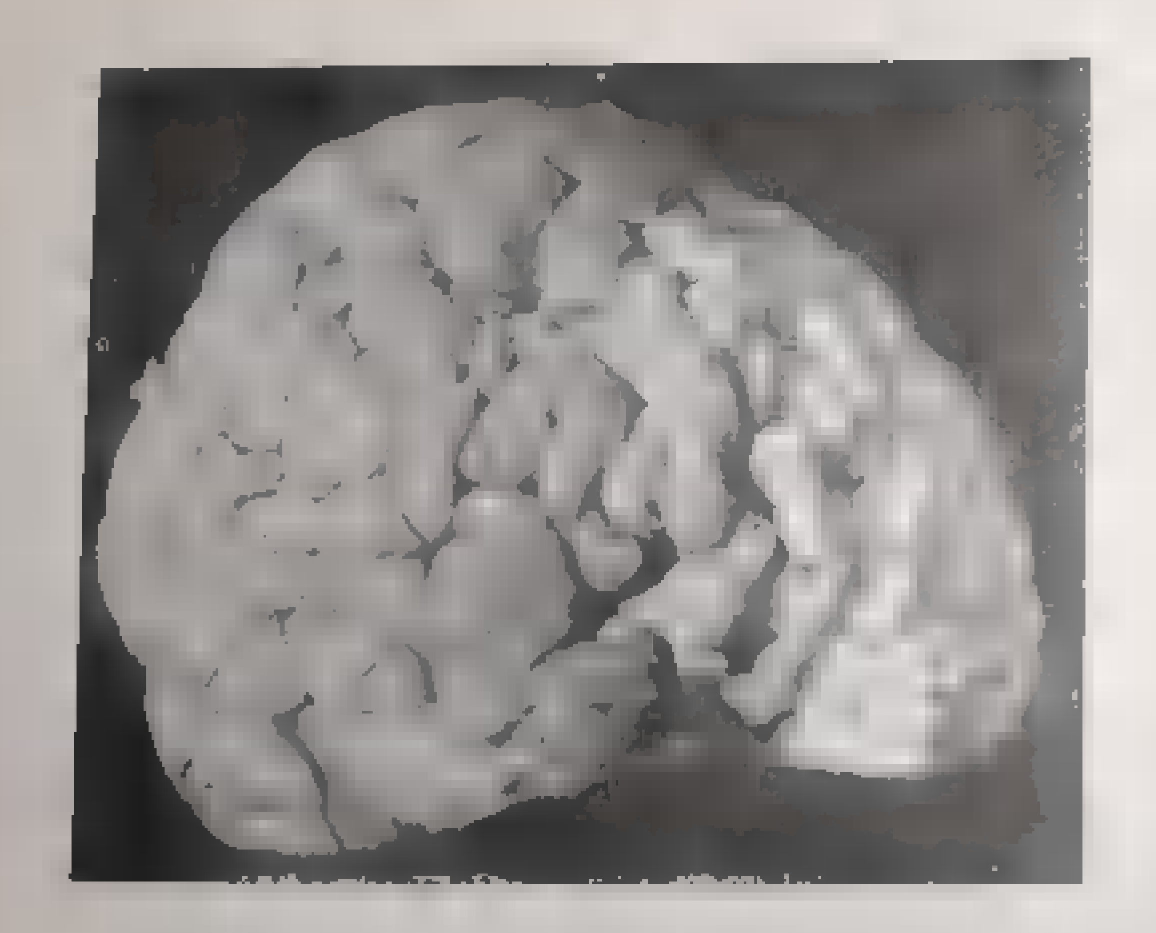
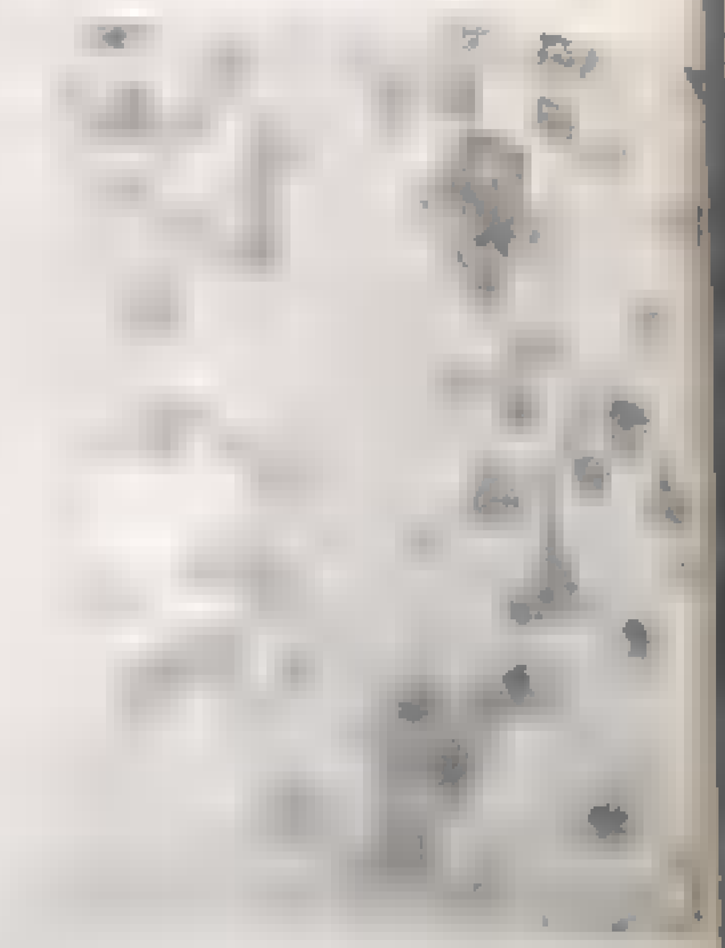
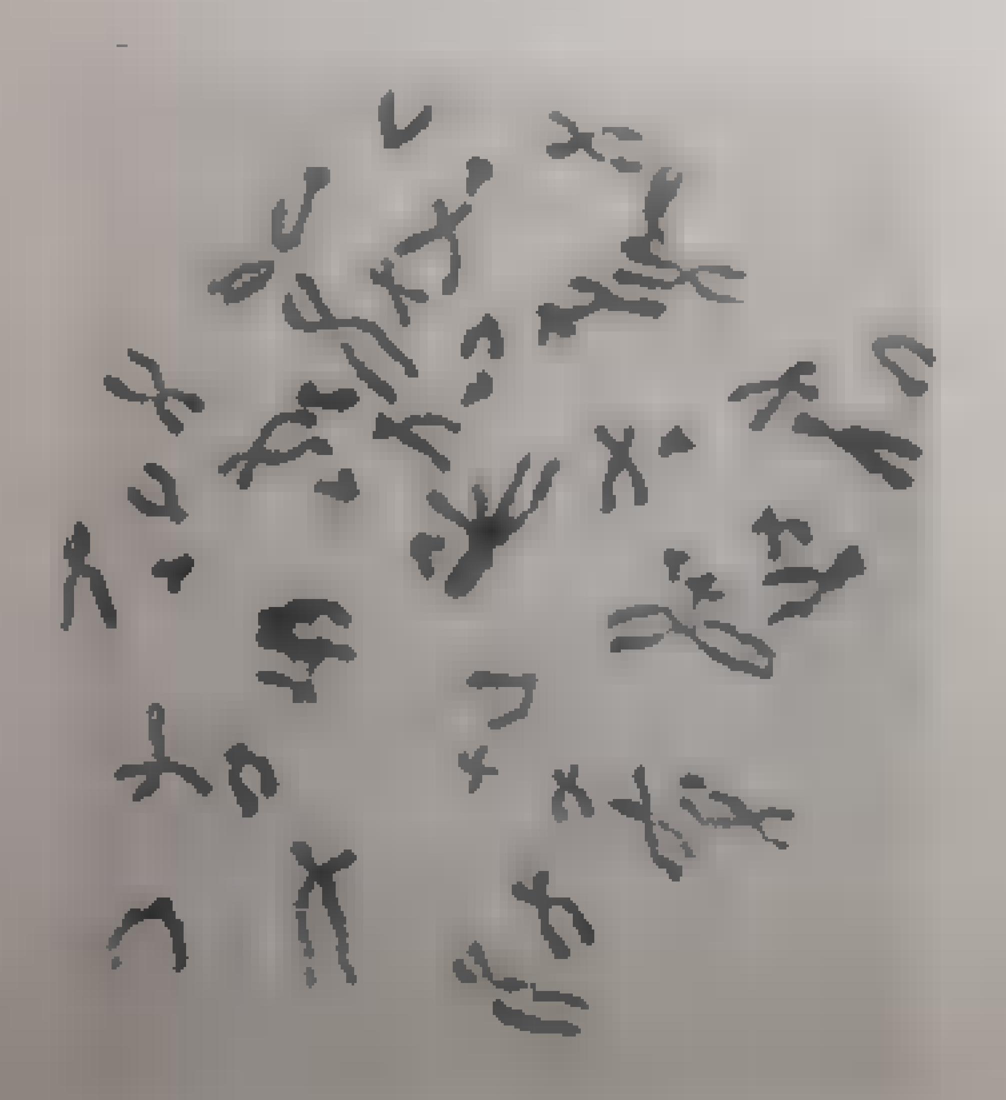


Рис. 30. [illegible]





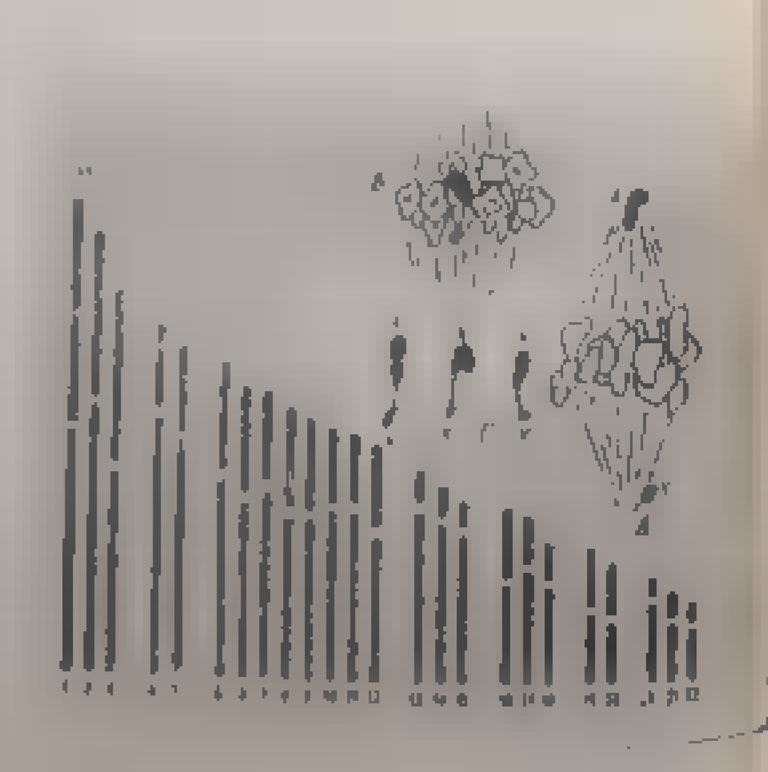


Рис. 32. Левый рис. — кариотип [illegible] правый рис. — схематическое изображение [illegible]. Каждая хромосома имеет [illegible].

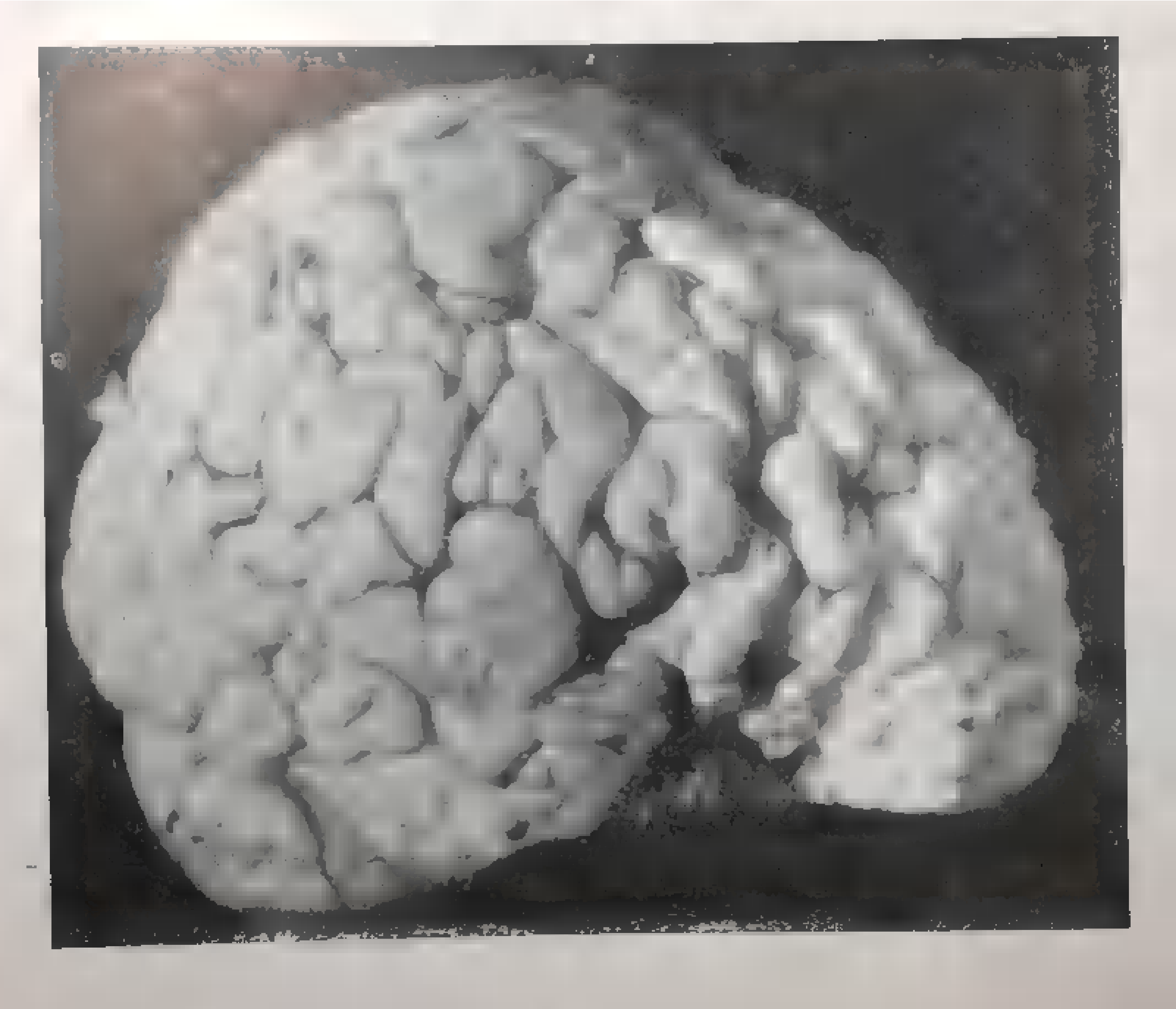


Рис. 30. Внешний вид мозга при синдроме Дауна. Микробрахицефалия

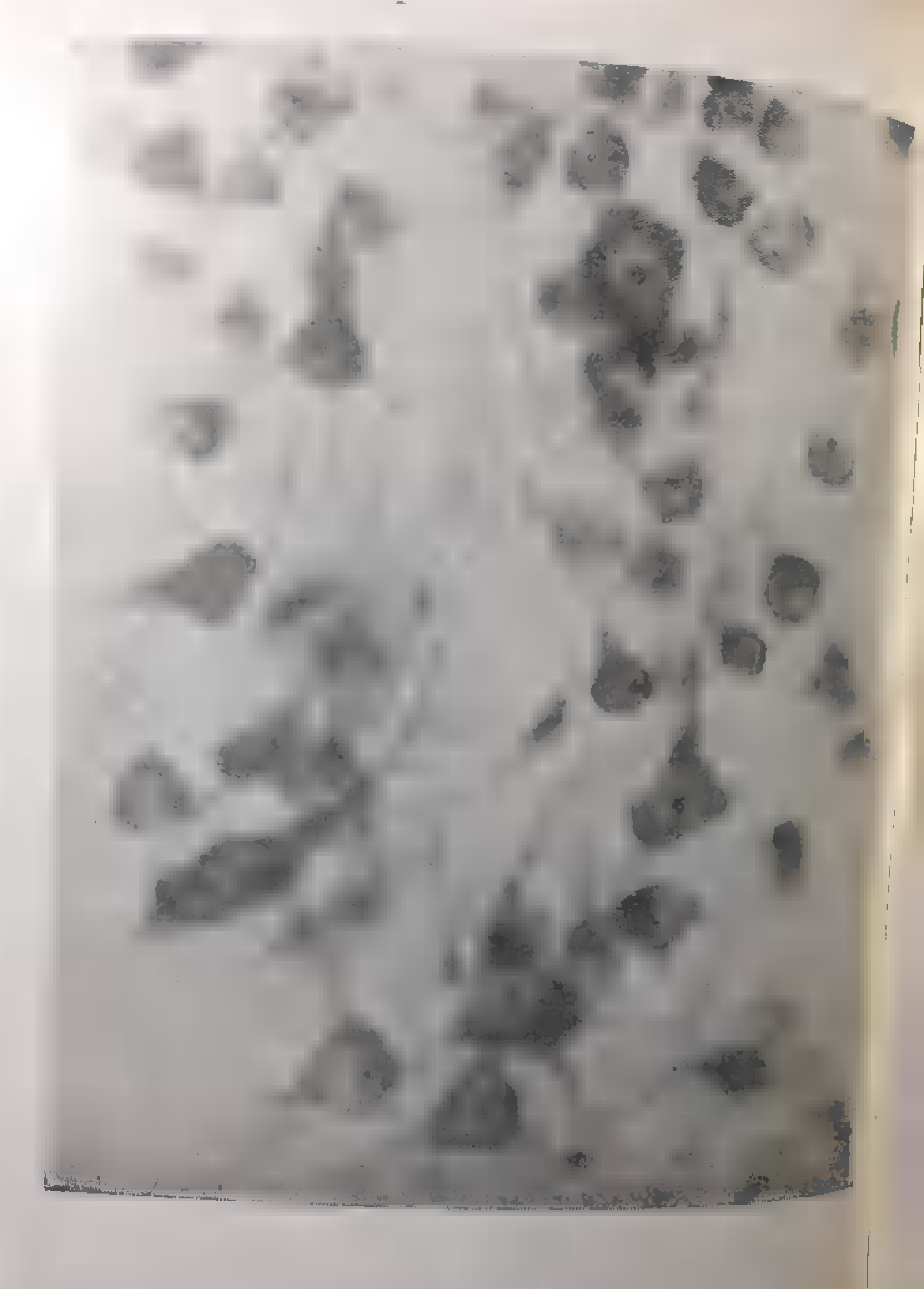


Рис. 31. Синдром Дауна. Недостаточная дифференцированность и ориентированность нервных клеток в височной доле (поле 21) мозга. Ряд эмбриональных клеток. Окр. по Нисслю. Ув. в 400 раз

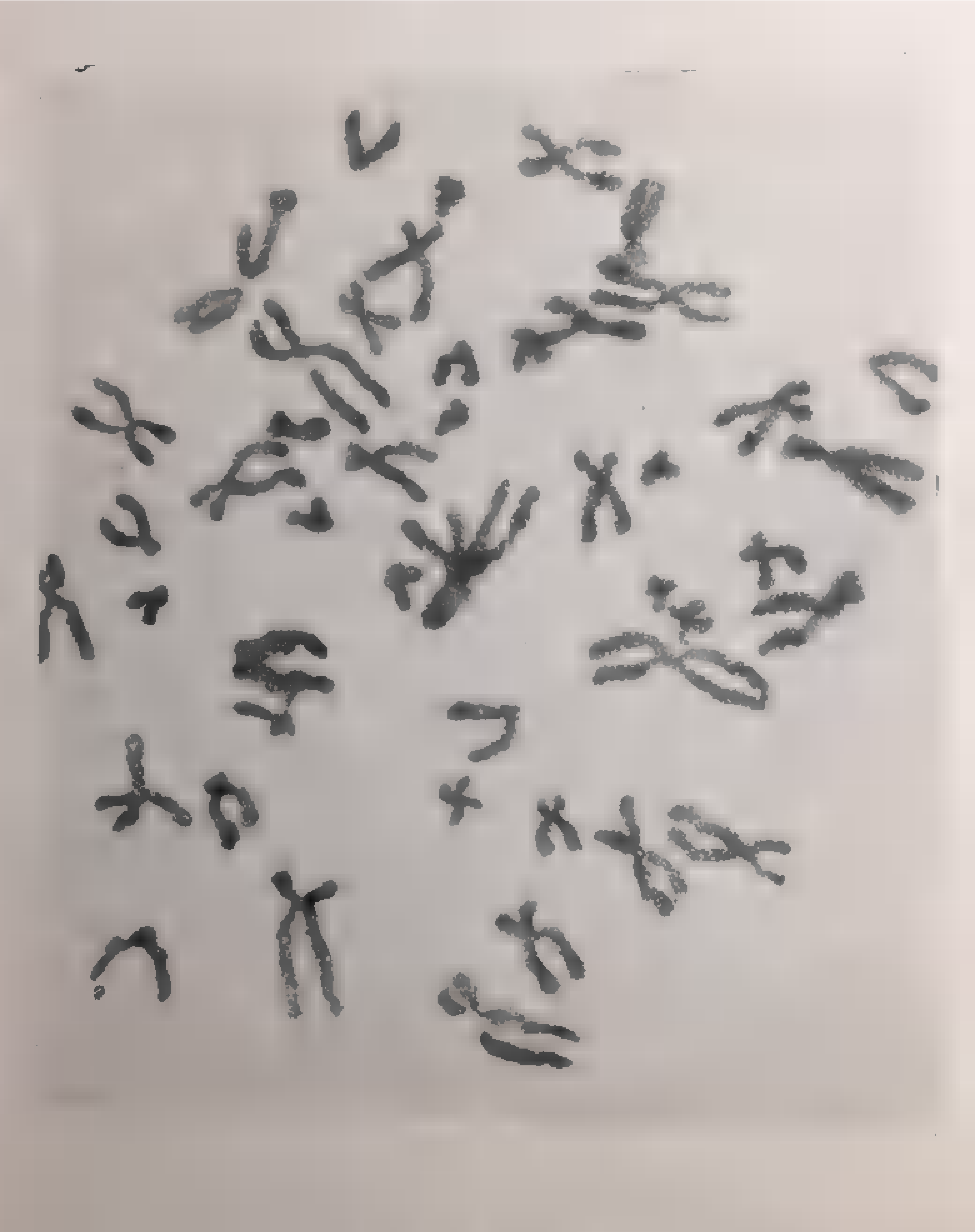
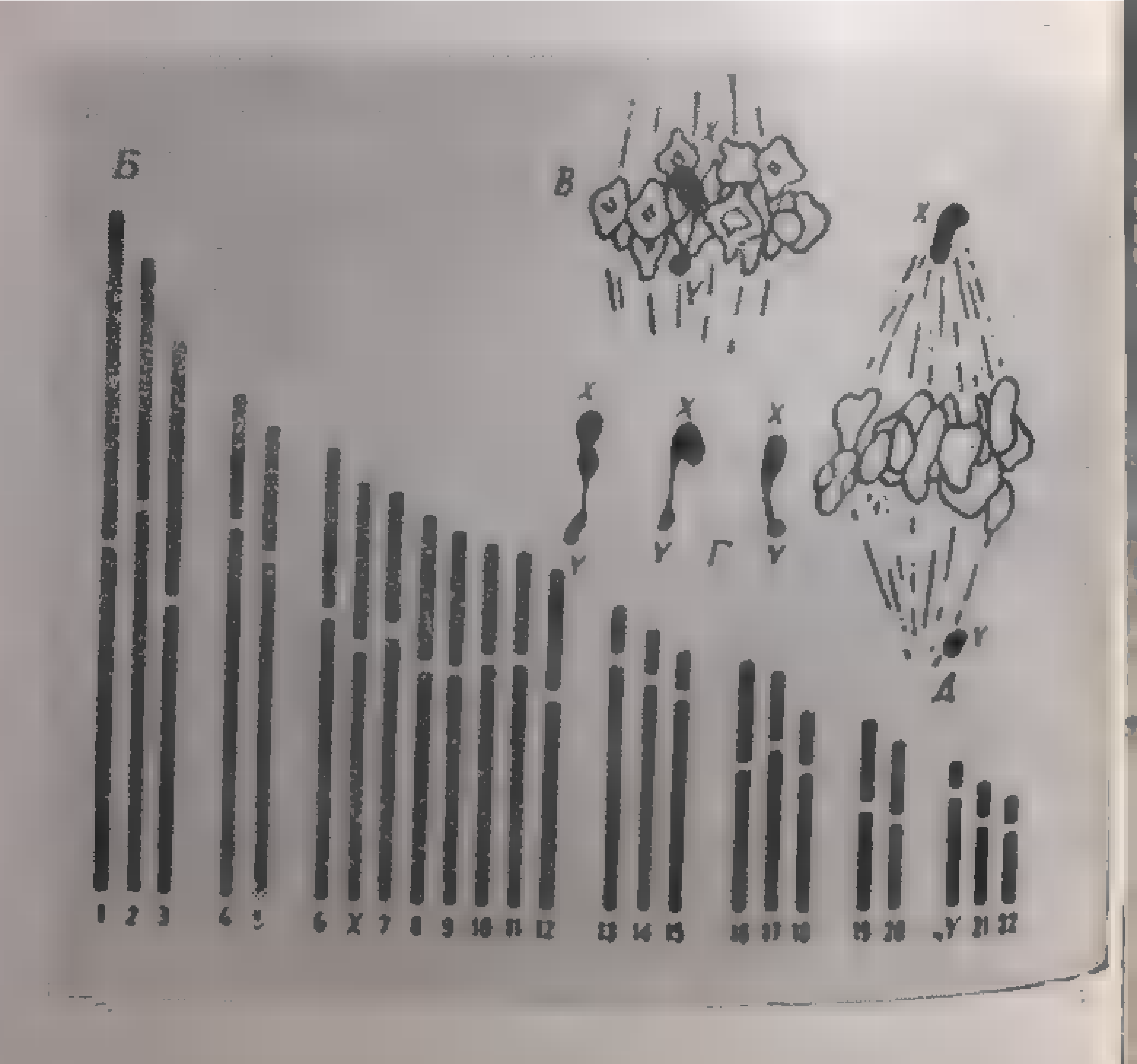


Рис. 32. Левый рис. — кариотип (хромосо
схематическое изображение длины хромос



мплекс) человека; правый рис. —
оложения «перехвата». Каждая
овый номер

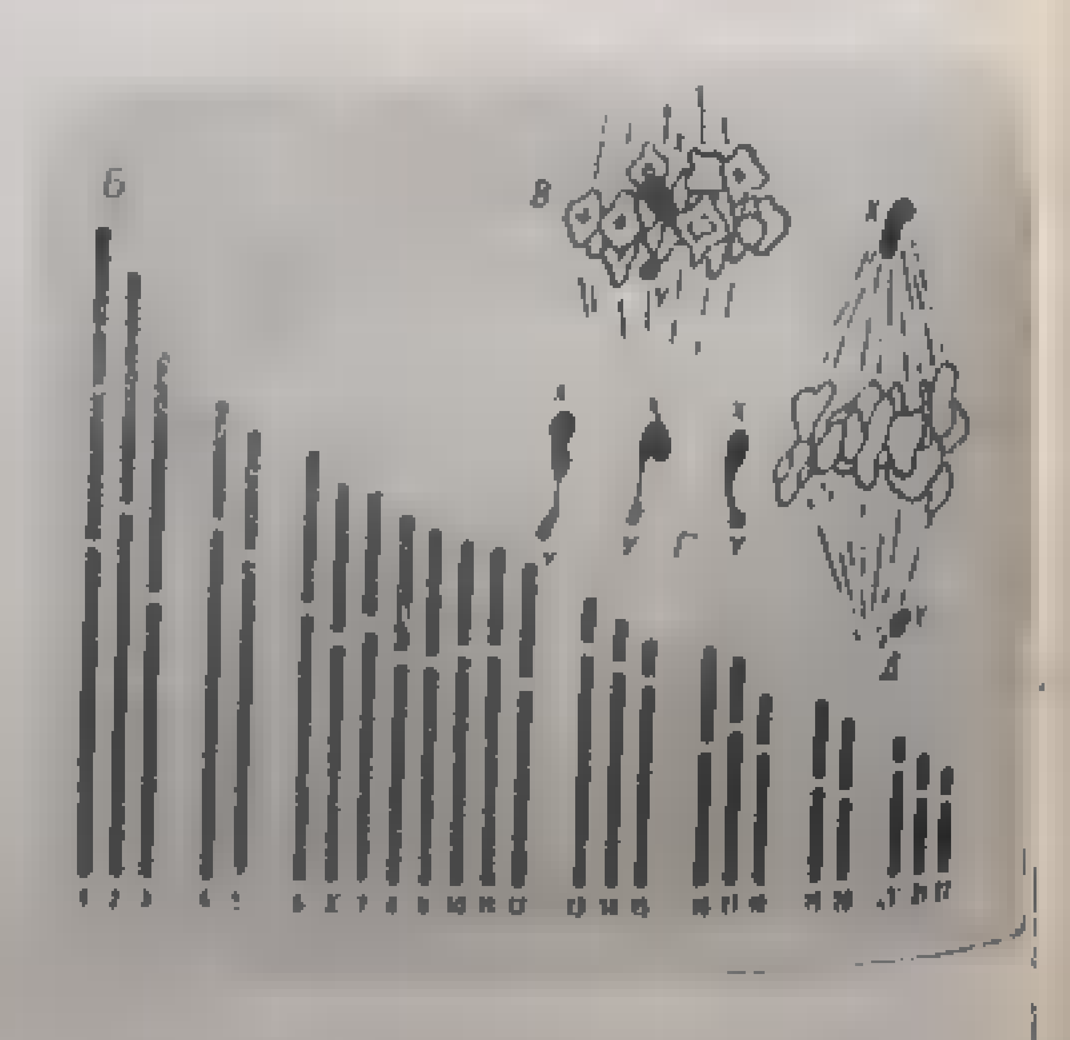


Рис. 32. Левый рис. — кариотип (хромосомный комплекс) человека; правый рис. — схематическое изображение длины хромосом и положения «перехвата». Каждая хромосома имеет свой порядковый номер

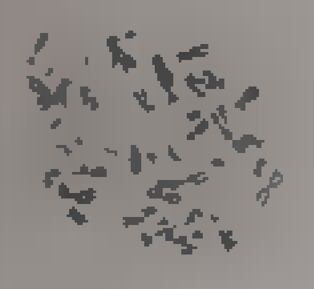


Рис. 33. Кариотип физически здорового мужчины

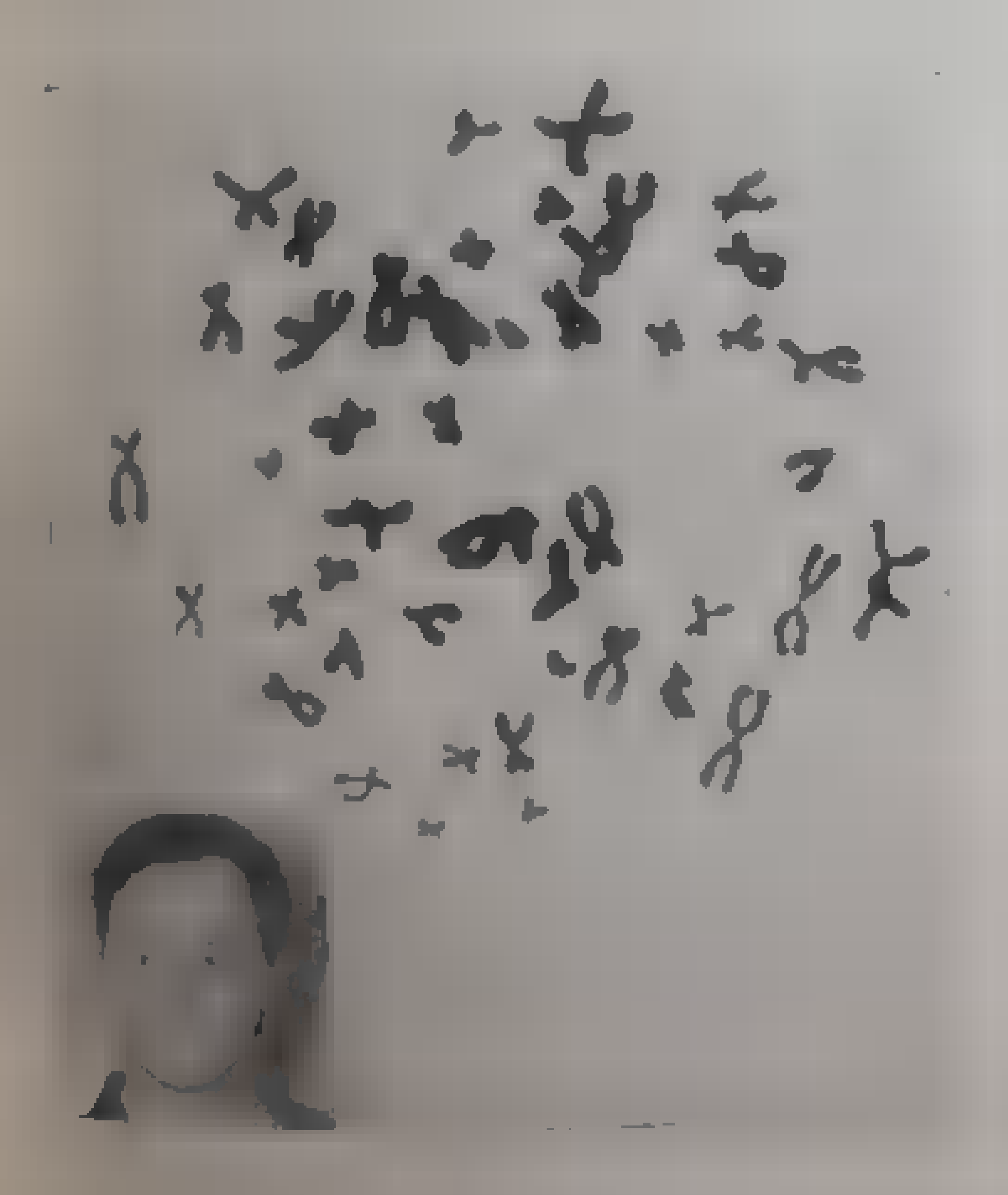
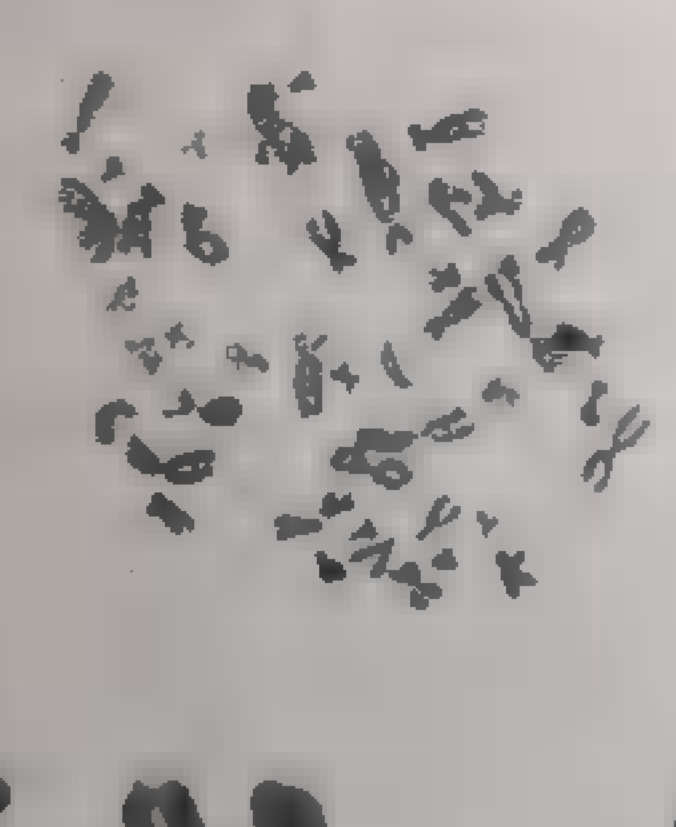
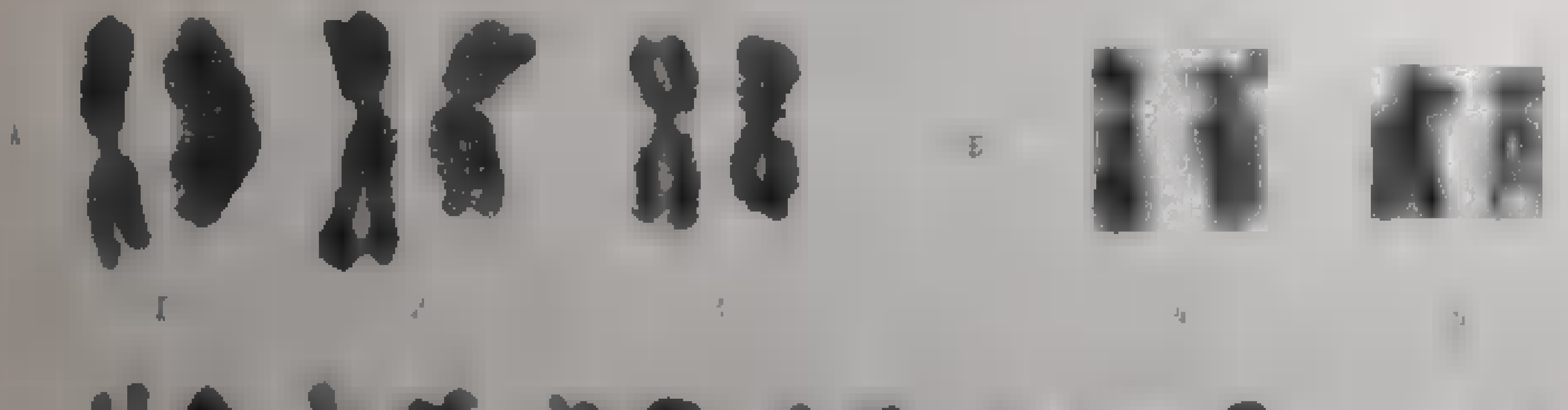


Рис. 34. Метафазная пластинка из мазка костного мозга больного Г. (диагноз — синдром Дауна). Свободное расположение хромосом позволяет произвести их подсчет и изучить морфологию. Ув. в 2 тыс. Окр. ацетоорсеином








16


19
20
21
22


X

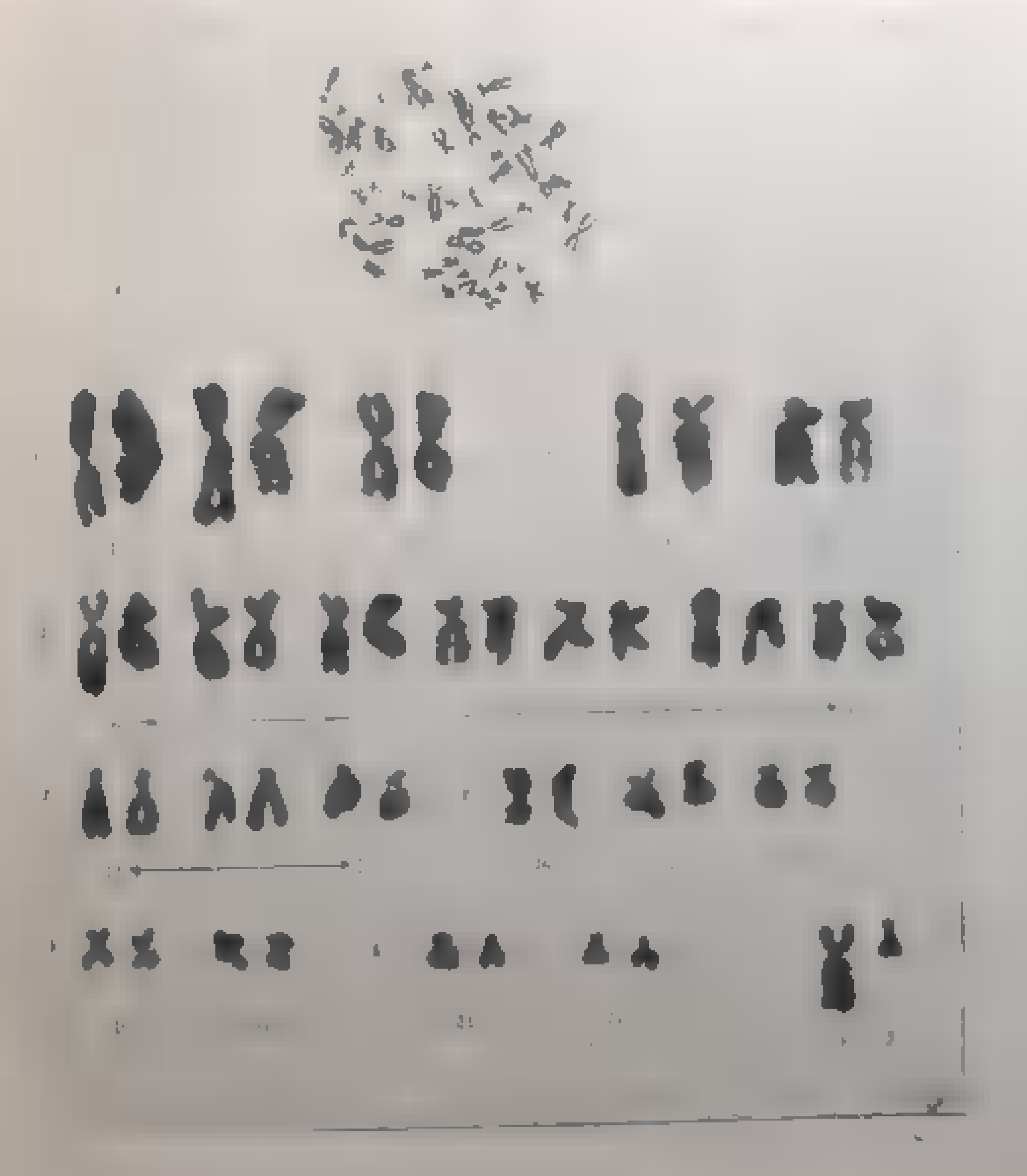


Рис. 33. Кариотип психически здорового мужчины

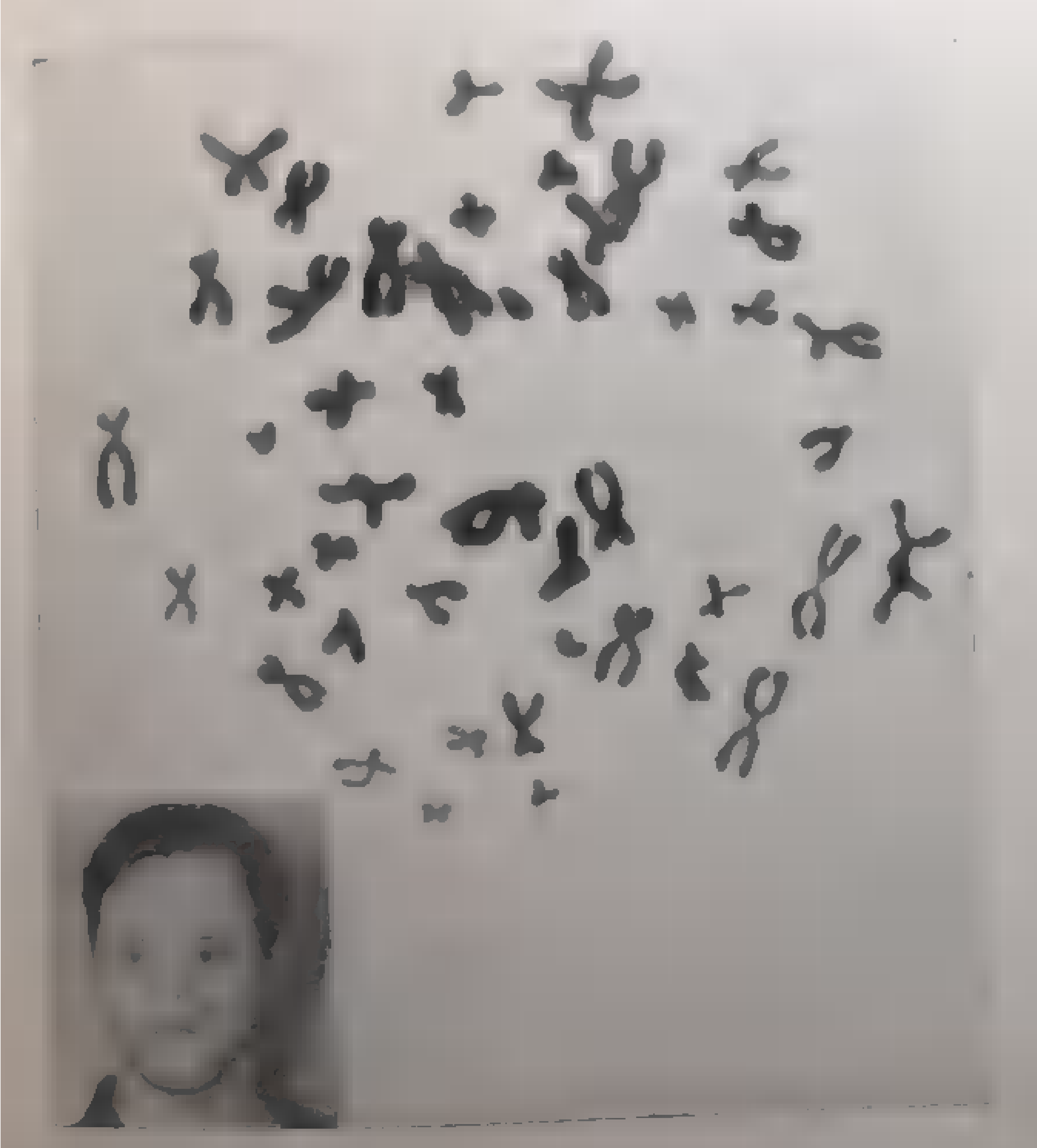


Рис. 34. Метафазная пластинка из мазка костного мозга больного Г. (диагноз — синдром Дауна). Свободное расположение хромосом позволяет произвести их подсчет и изучить морфологию. Ув. в 2 тыс. Окр. ацетоорсеином

Рис. 35. Кариотип при синдроме Дауна [illegible] хромосоме № 21 [illegible]

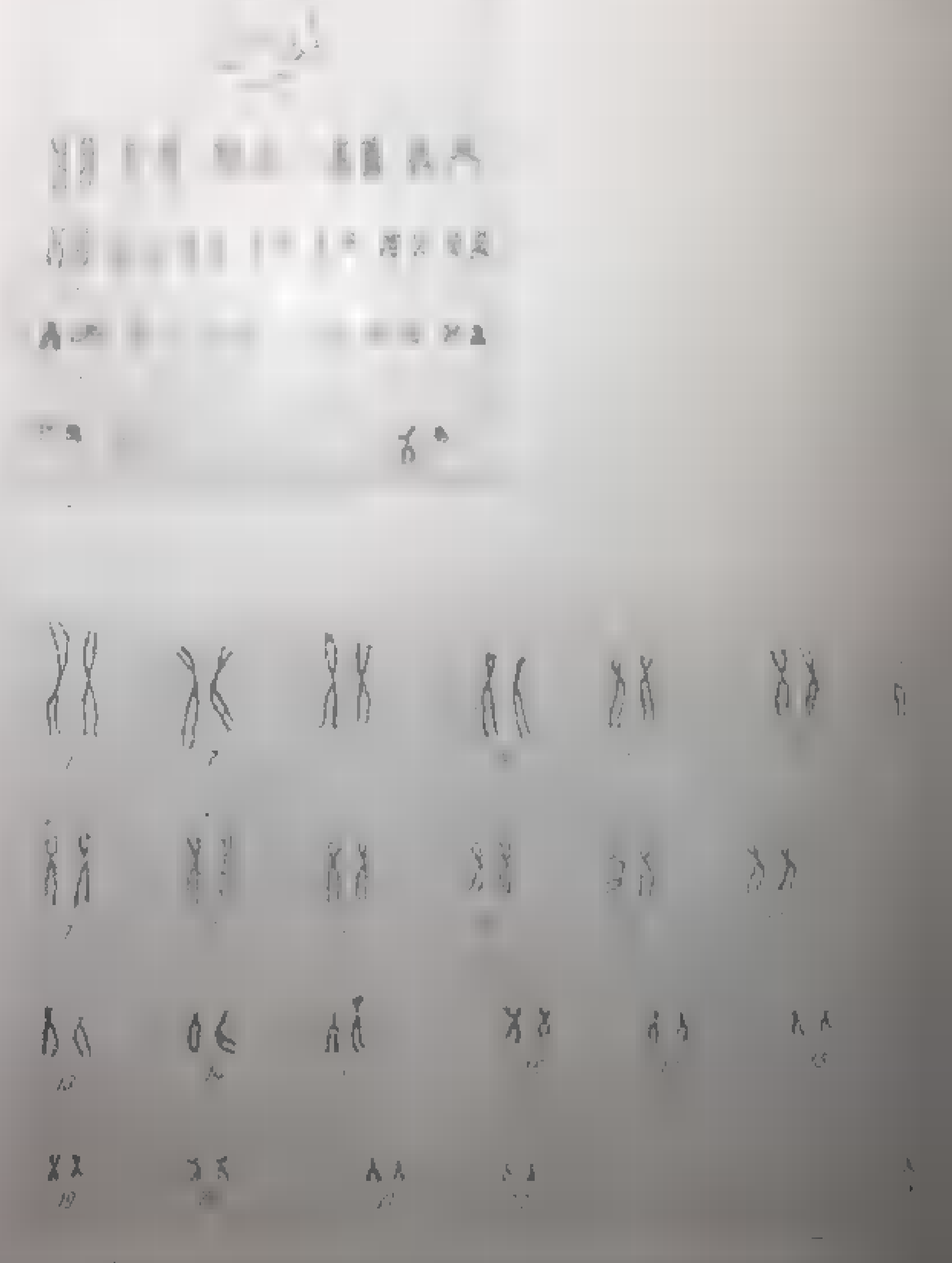


Рис. 36. Кариотип при синдроме Дауна [illegible] транслокацией [illegible] хромосомы № 21 [illegible] хромосому № 15 [illegible]

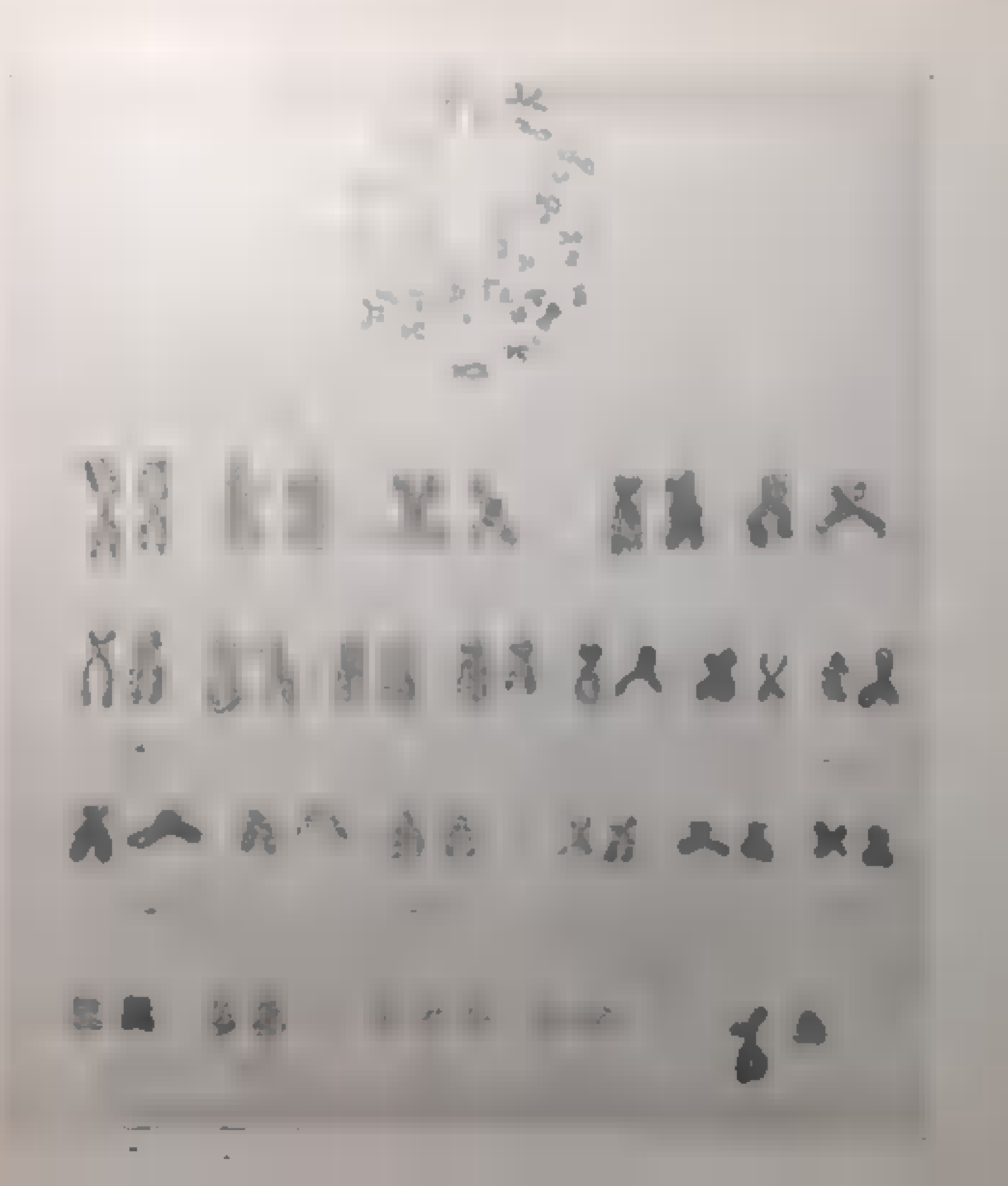
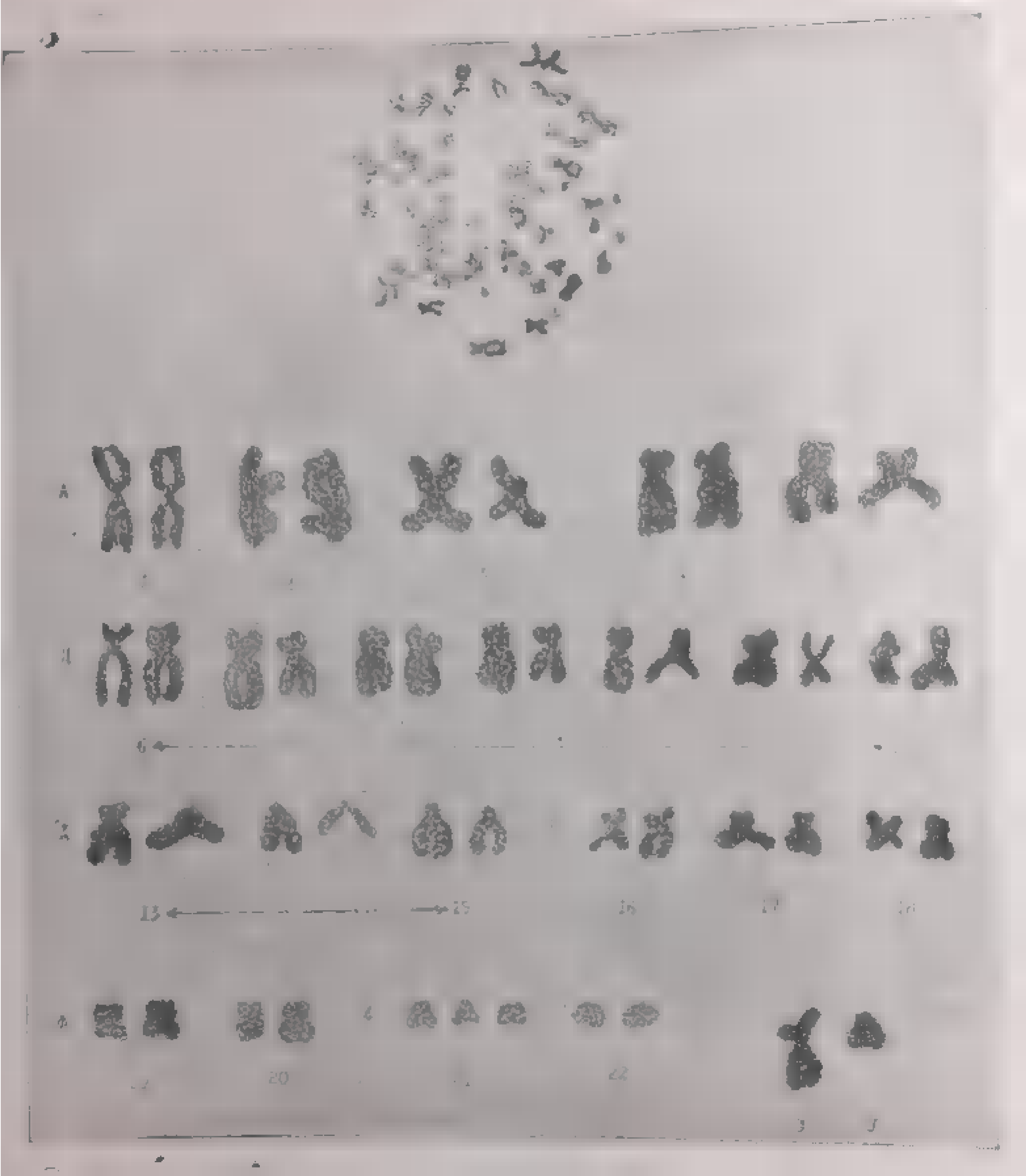


Рис. 35. Кариотип при синдроме Дауна. Трисомия по хромосоме № 21



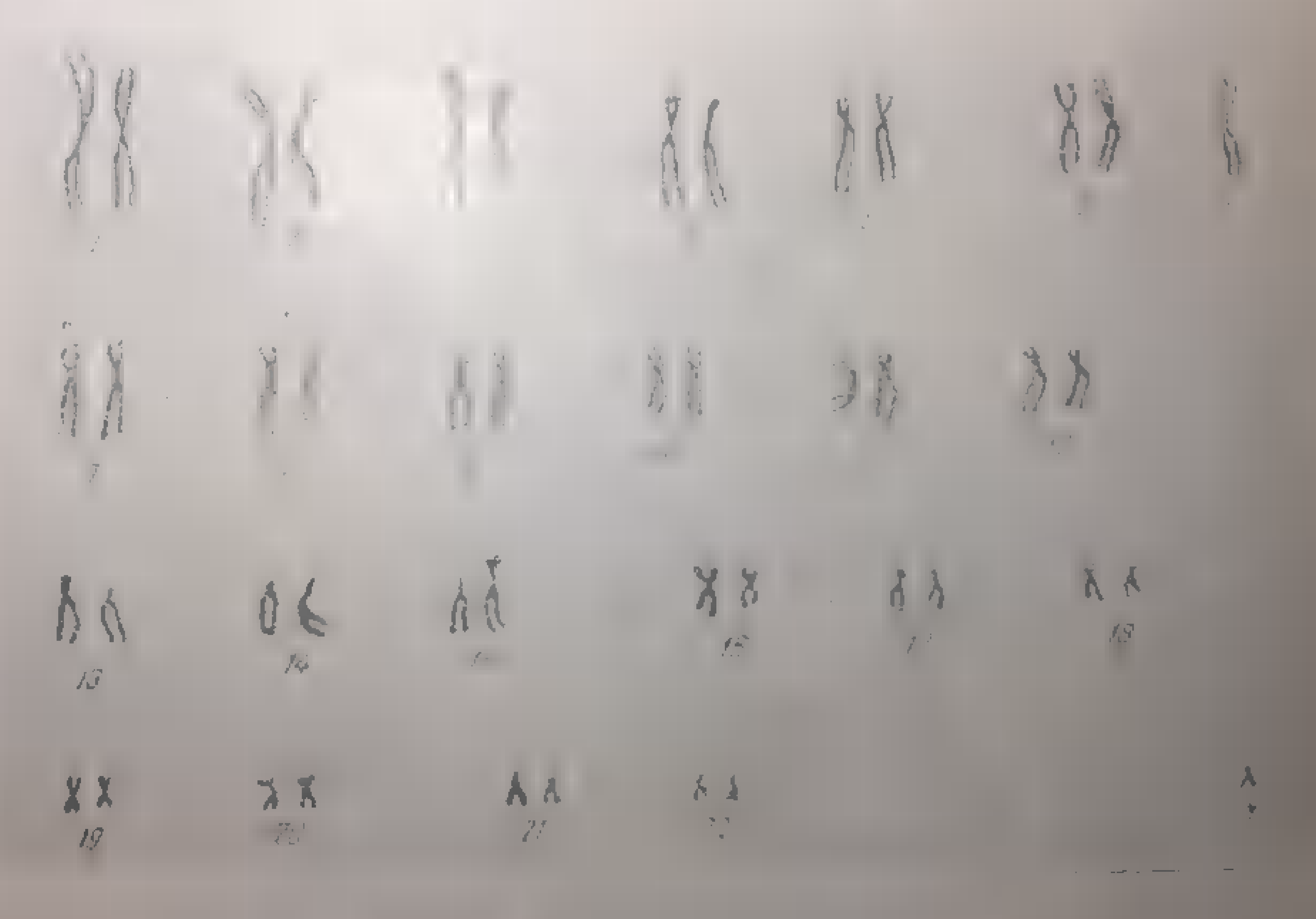
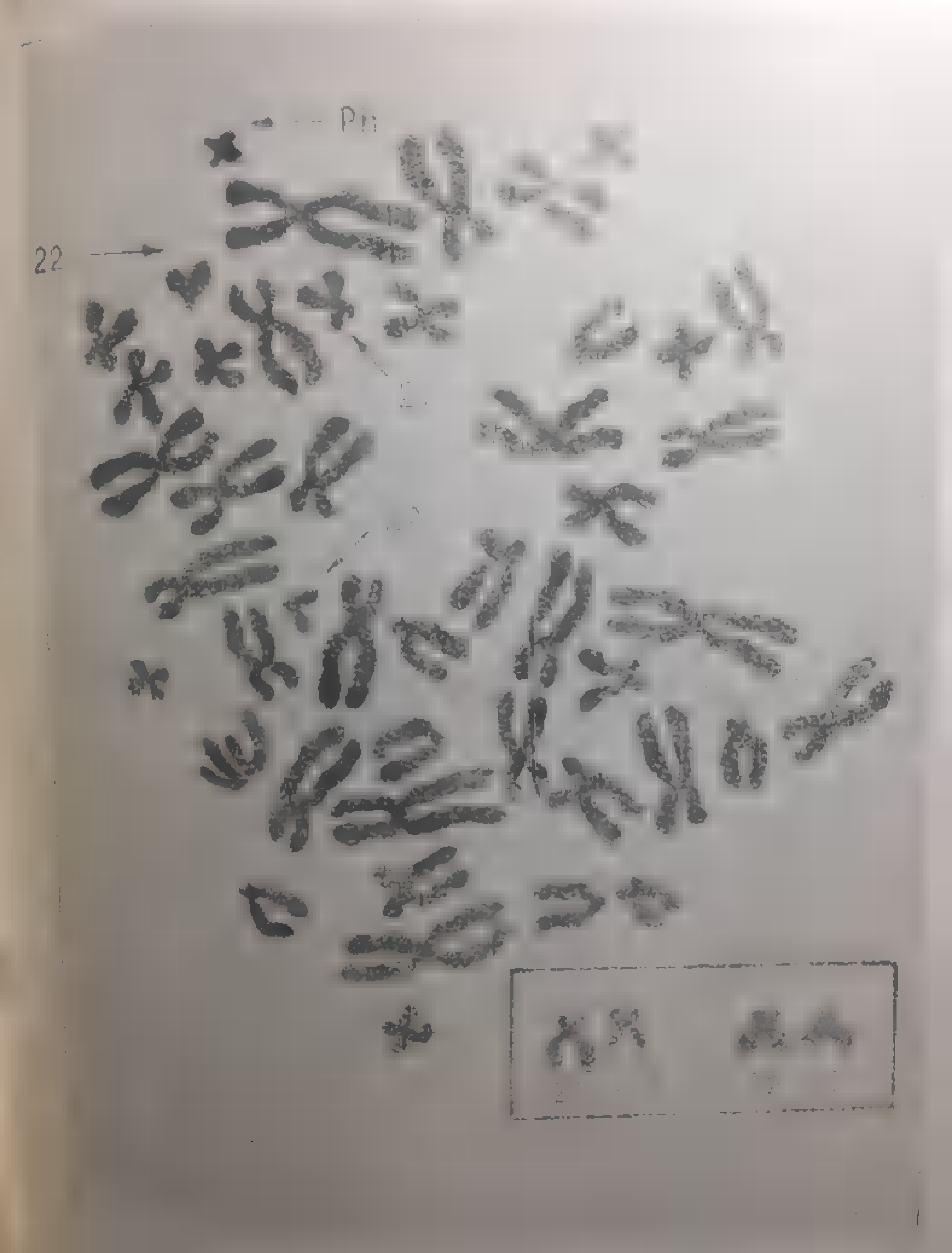


Рис. 36. Кариотип при синдроме Дауна, сопровождающемся транслокацией одной из хромосом № 21, присоединившейся к хромосоме № 15, в связи с чем она оказалась излишне удлиненной

Рис. 37. [illegible]



Рис. 38. [illegible]


Ph
22

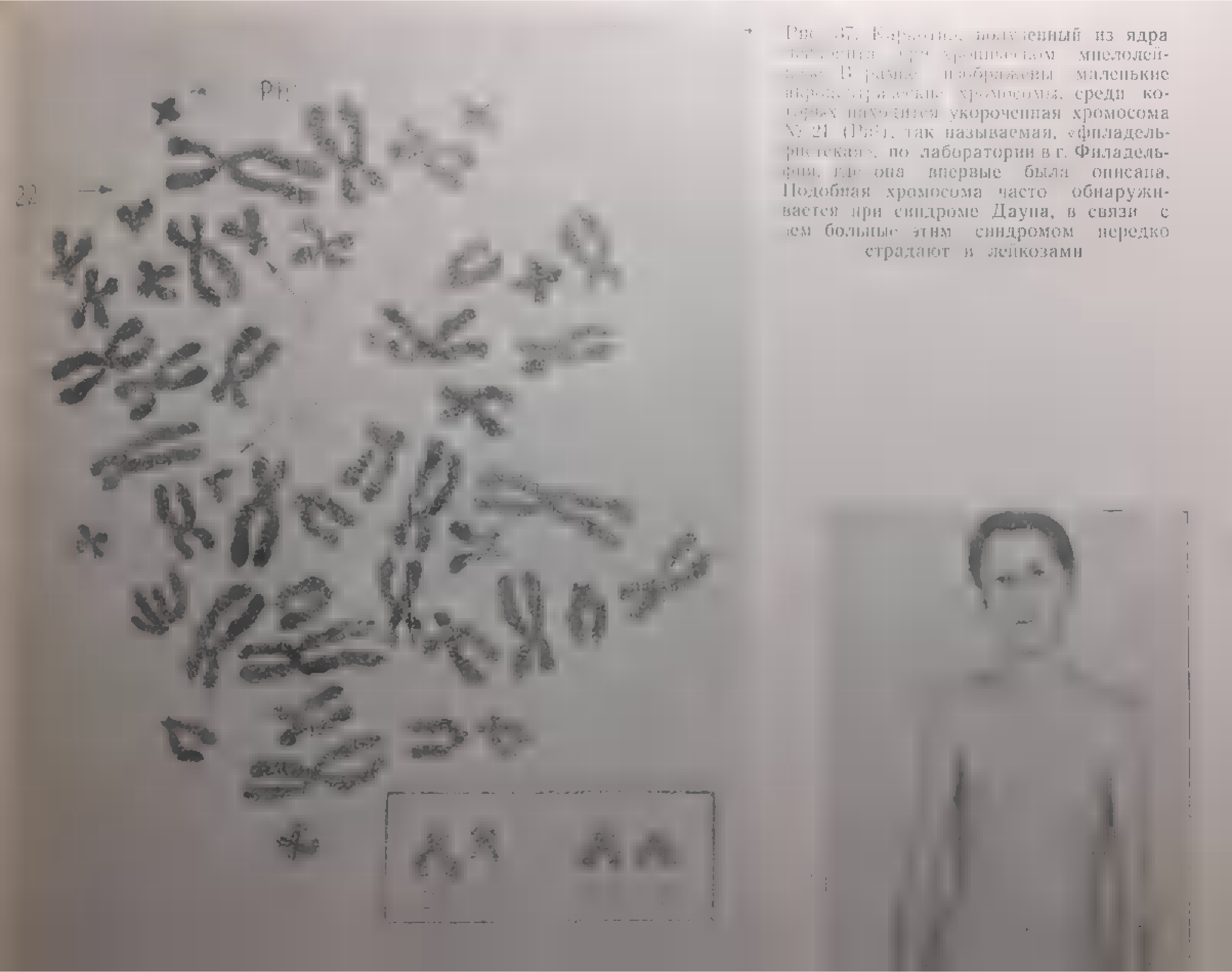


Рис. 37. Кариотип, полученный из ядра лейкоцита при хроническом миелолейкозе. В рамке изображены маленькие акроцентрические хромосомы, среди которых находится укороченная хромосома № 21 (Ph¹), так называемая «филадельфийская», по лаборатории в г. Филадельфии, где она впервые была описана. Подобная хромосома часто обнаруживается при синдроме Дауна, в связи с чем больные этим синдромом нередко страдают и лейкозами



Рис. 38. 16-летний больной с синдромом Клайнфельтера. Учится во вспомогательной школе для антисоциальных подростков. Агрессивен, не может адаптироваться ни в какой среде. Инфантильное телосложение с несколько широким тазом. Исследование кариотипа показало наличие 44 аутосом и набора половых хромосом *xxy*. Определено наличие полового хроматина



Рис. 39. Синдром Клайнфельтера у 22-летнего мужчины. Инфантильное телосложение. Низкий интеллект. Антисоциальное поведение: мелкое воровство, бродяжничество. Определено наличие полового хроматина. Исследование кариотипа показало его состав из 44 аутосом и наличие половых хромосом *xxyy*

Рис. 40. Синдром Клайнфельтера у 20-летнего больного. Слабоумие. Гипоплазия половых органов, отсутствие растительности на лице. Антисоциален, агрессивен, не способен к адаптации. Наличие полового хроматина. Состав кариотипа — 44 аутосомы + набор половых хромосом *xxyy*

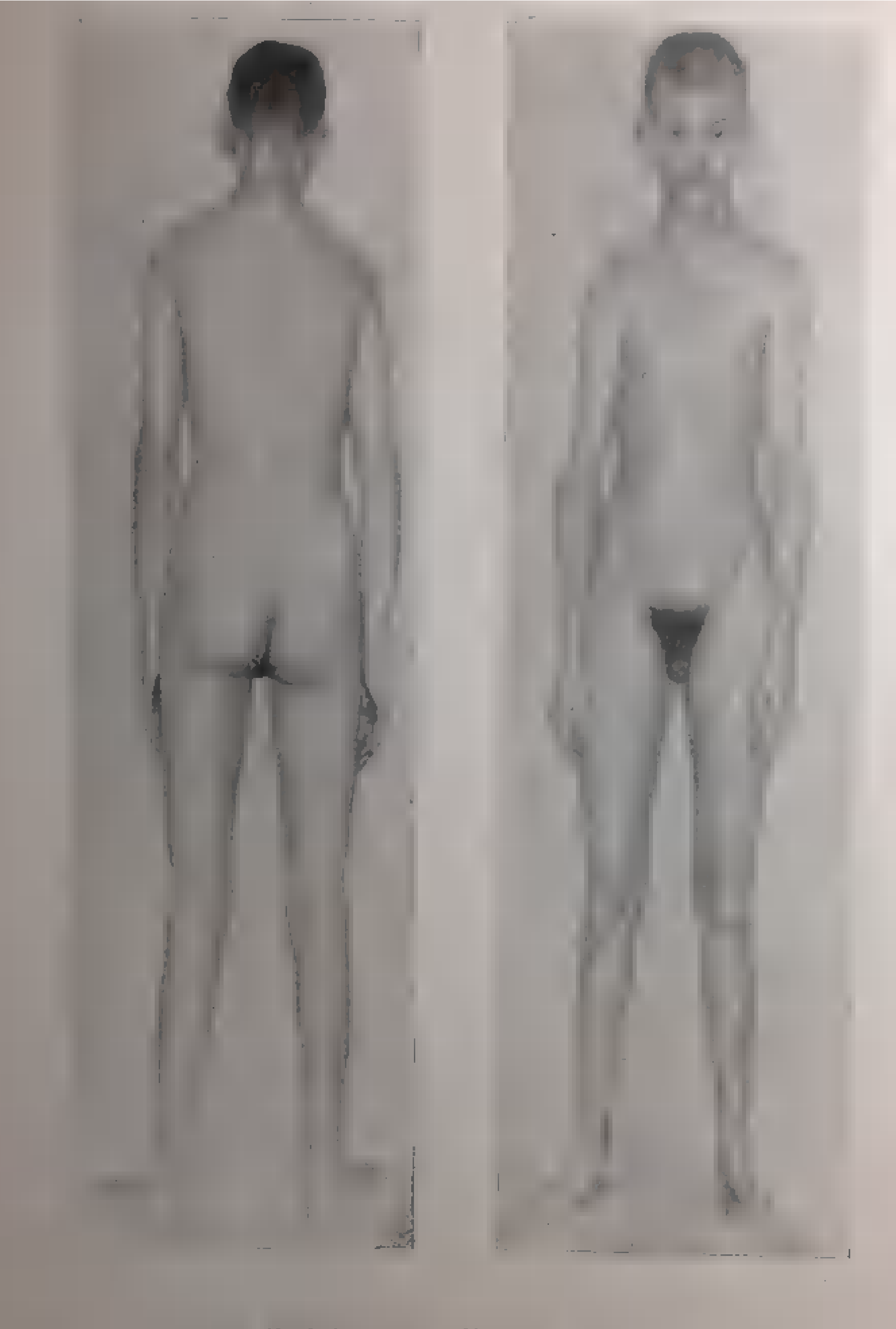


Рис. 39. Синдром Клайнфельтера у 22-летнего мужчины. Инфантильное телосложение. Низкий интеллект. Антисоциальное поведение: мелкое воровство, бродяжничество. Определено наличие полового хроматина. Исследование кариотипа показало его состав из 44 аутосом и наличие половых хромосом *xxyy*



Рис. 40. Синдром Клайнфельтера у 20-летнего больного. Слабоумие. Гипоплазия половых органов, отсутствие растительности на лице. Антисоциален, агрессивен, не способен к адаптации. Наличие полового хроматина. Состав кариотипа — 44 аутосомы + набор половых хромосом *xxyy*



Рис. 41. Синдром Клайнфельтера у 47-летнего больного. Выраженное слабоумие. Гипогенитализм и гинекомастия. Обнаружено наличие полового хроматина. Состав кариотипа — 44 аутосомы + набор половых хромосом $XXYY$





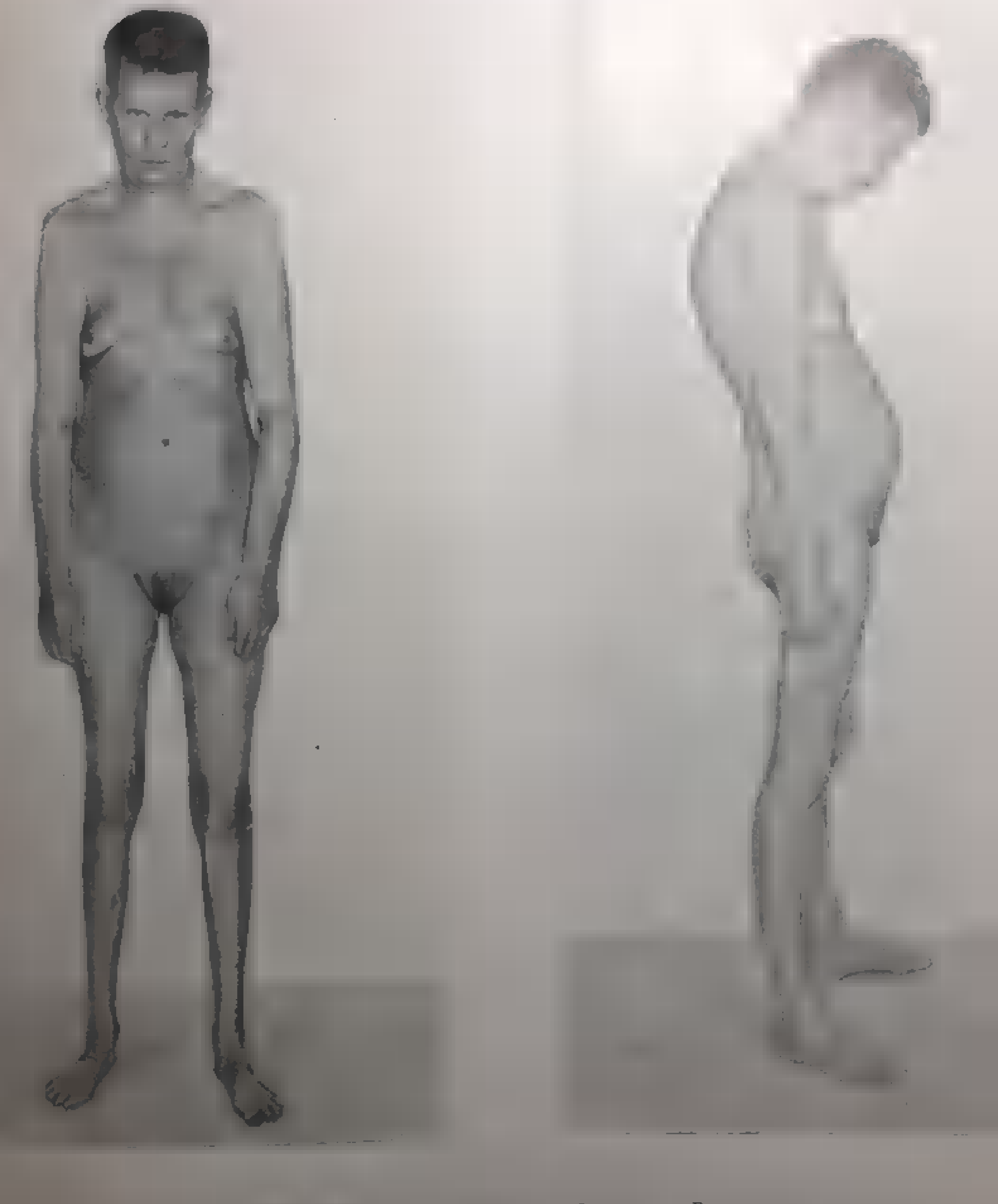


Рис. 41. Синдром Клайнфельтера у 47-летнего больного. Выраженное слабоумие. Гипогенитализм и гинекомастия. Обнаружено наличие полового хроматина. Состав кариотипа — 44 аутосомы + набор половых хромосом *xxyy*

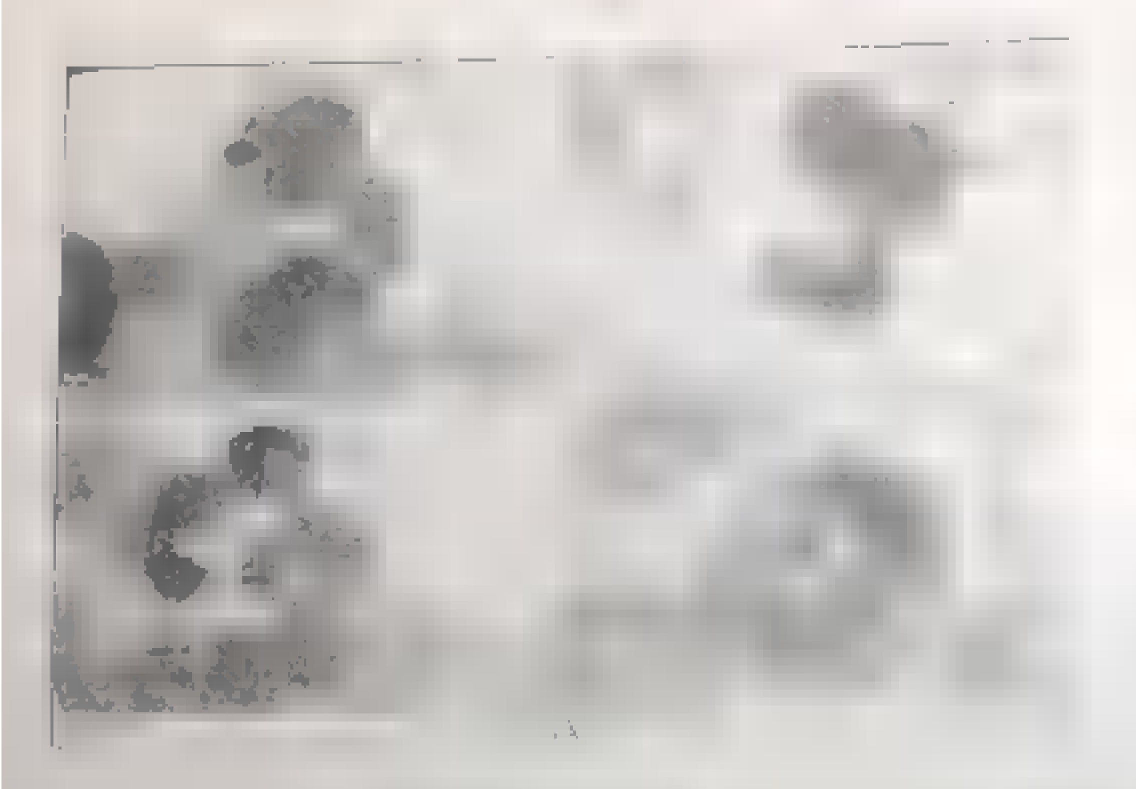




Рис. 42. А. [illegible]



Рис. 43. Кариотип при синдроме Клайнфельтера. Имеется 47 хромосом (44 аутосомы и половые хромосомы *xxy*)

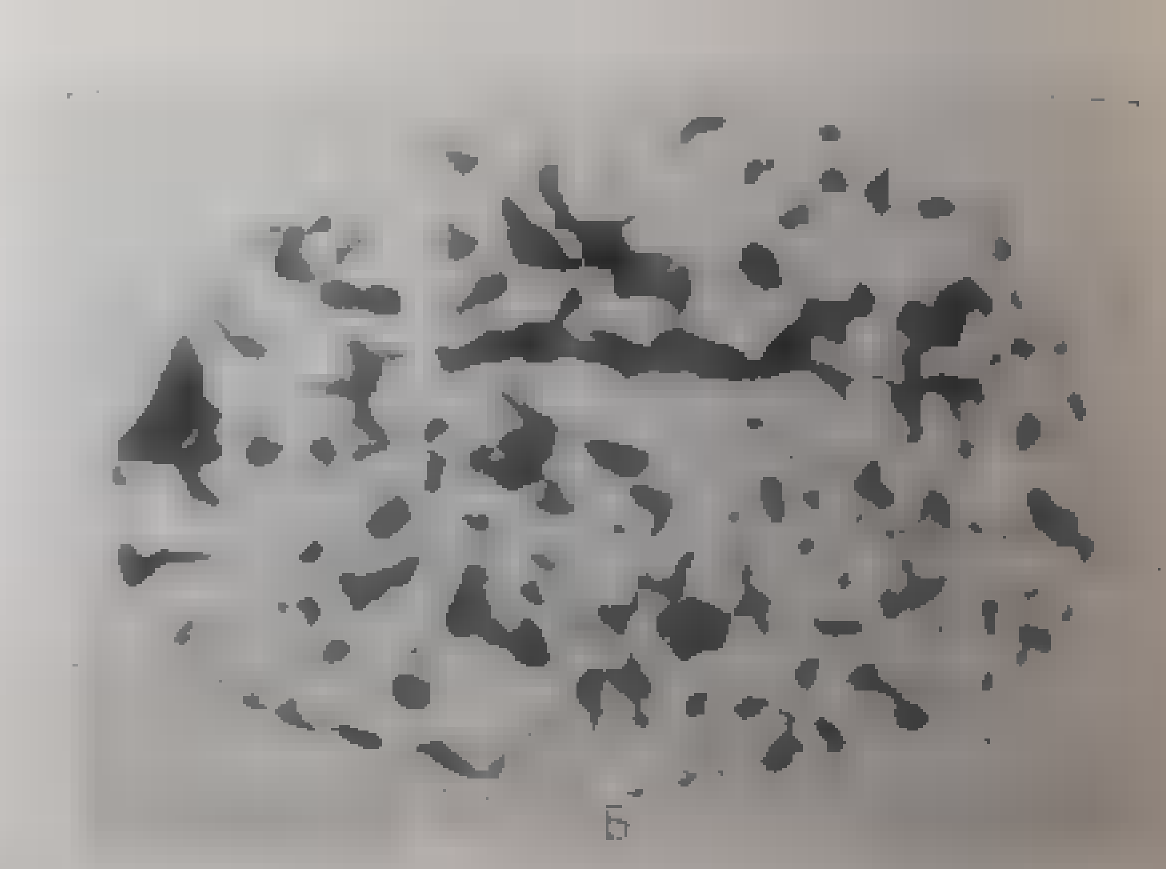
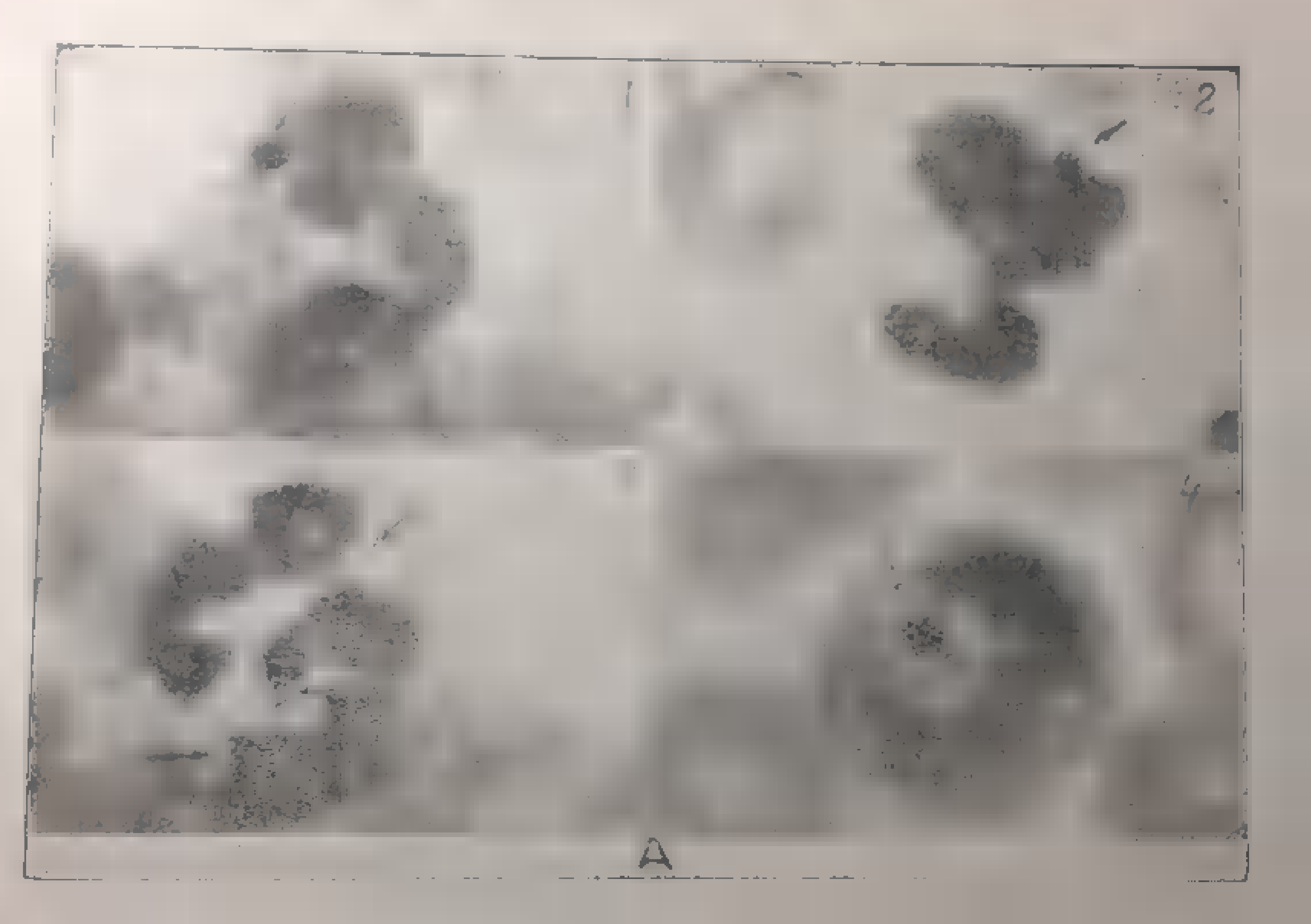
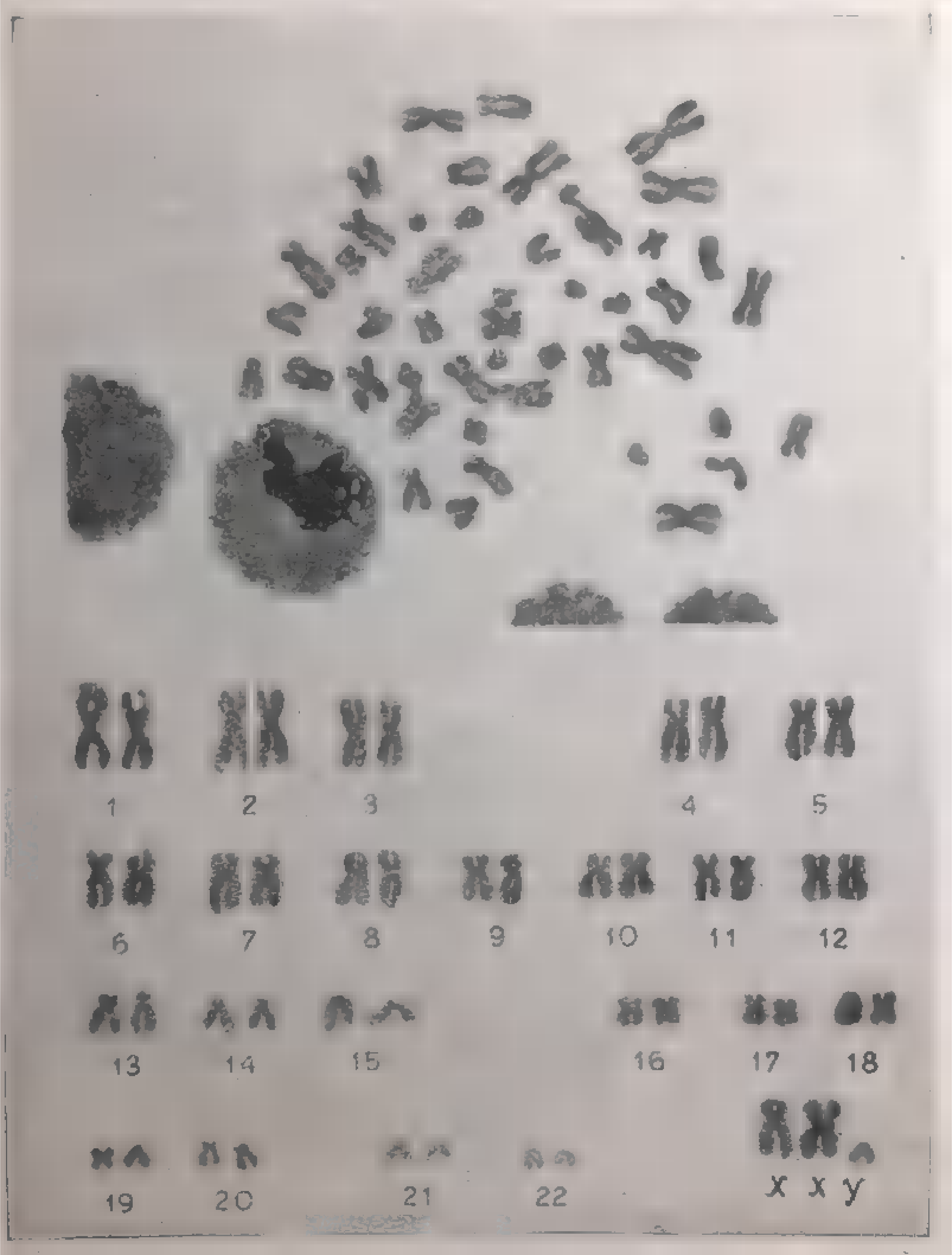
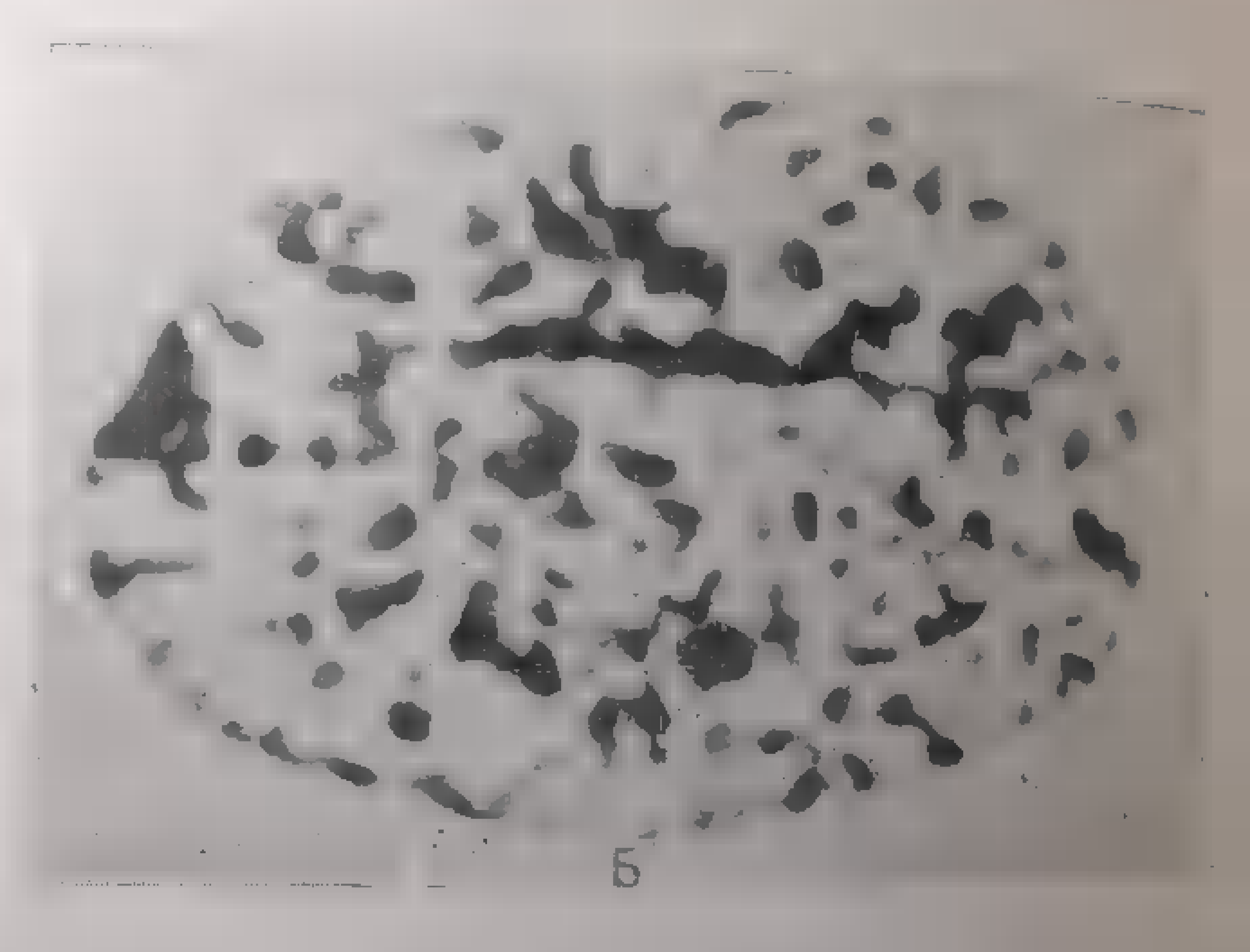


Рис. 42. А. Различные формы полового хроматина в лейкоцитах человека, представляющего собой гиперпикнотичную *x*-хромосому; по ряду авторов он представляет собой конгломерат из 2-х *x*-хромосом. Половой хроматин определяет генетический пол, наличествует у лиц женского пола и отсутствует у мужчин; Б. Половой хроматин в ядре эпителиальной клетки у мужчины с синдромом Клайнфельтера, идентичный таковому у лиц женского пола. Окр. по Гимза


1
2
4
A


1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
X X Y



Б

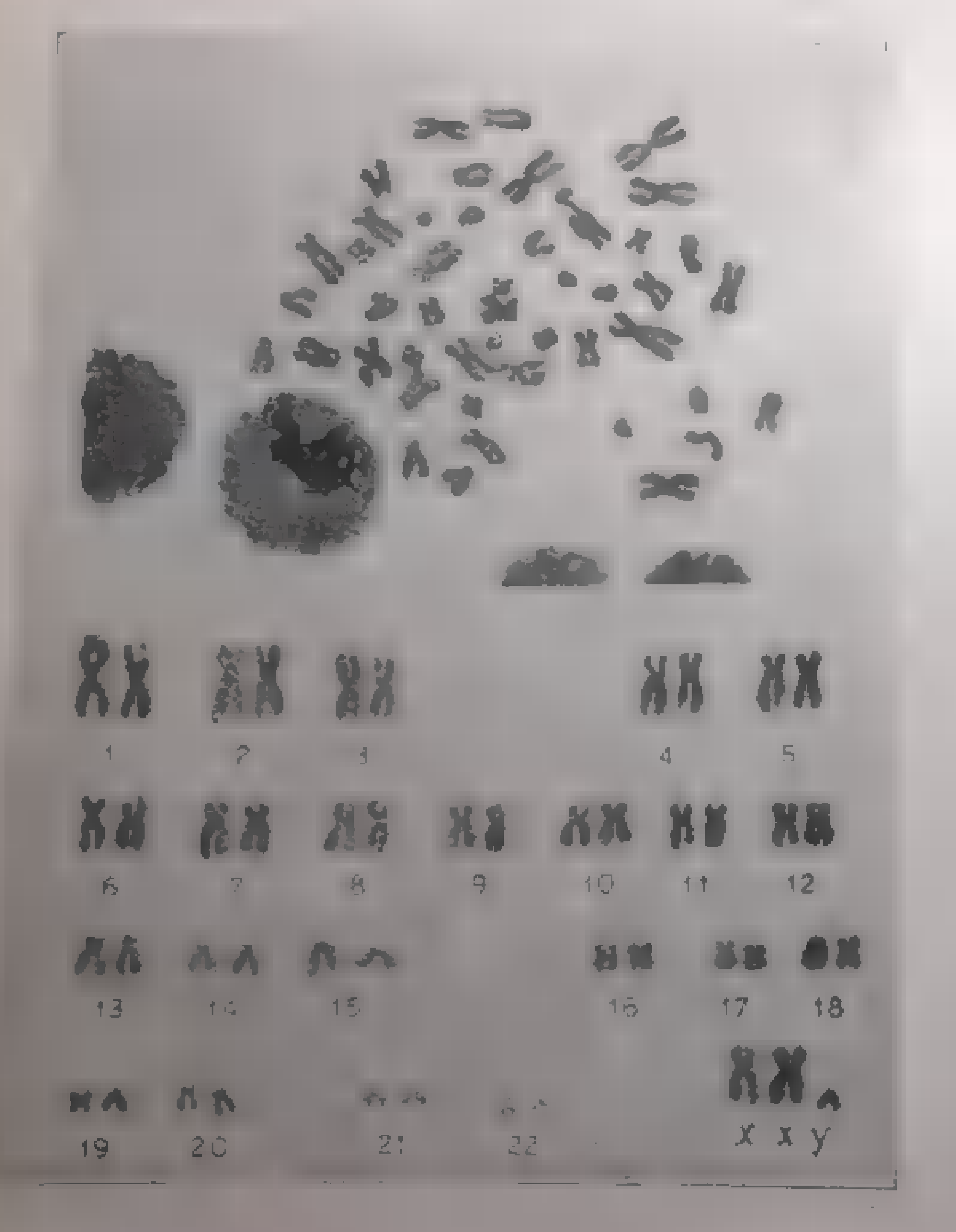
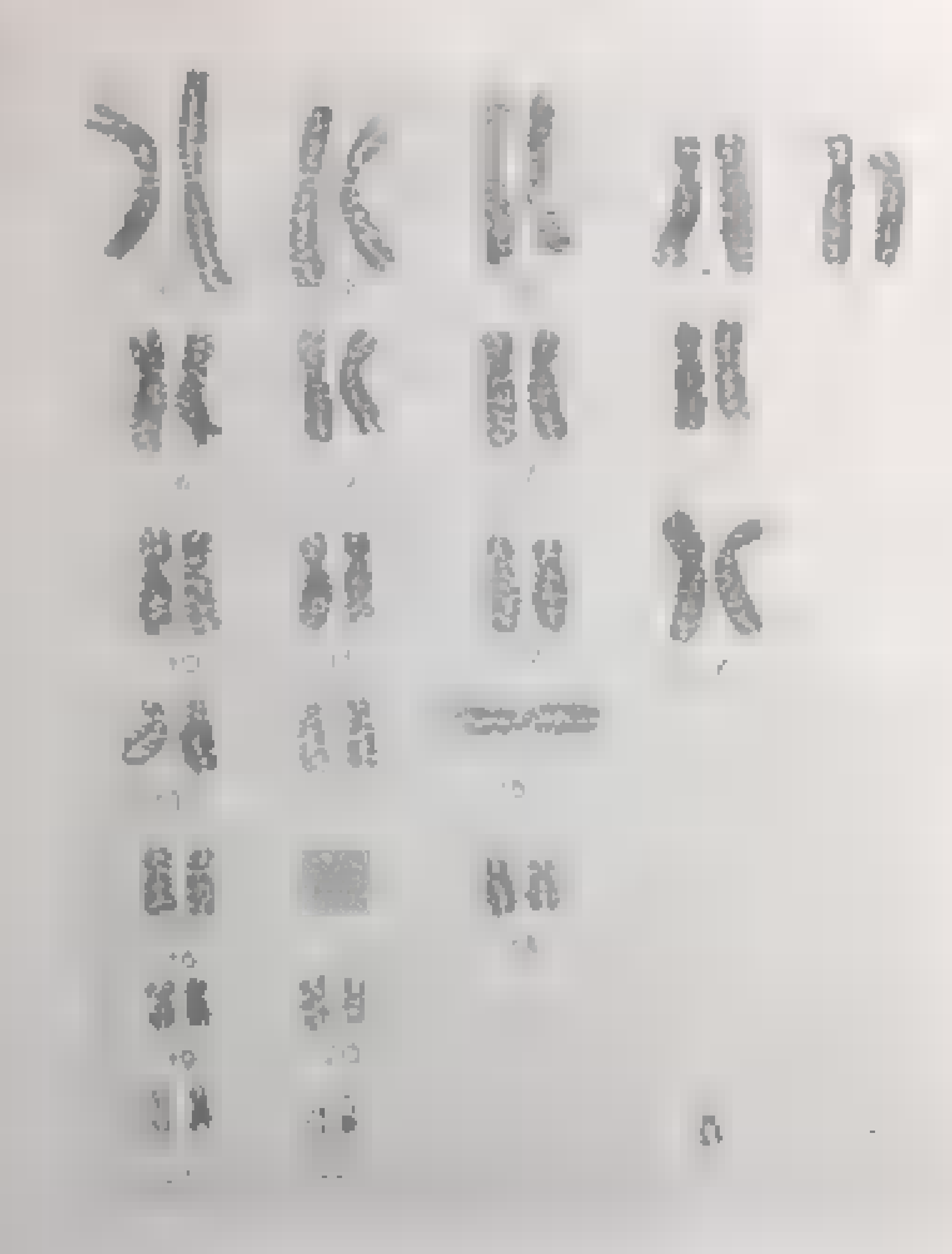


Рис. 43. Кариотип при синдроме Клайнфельтера. Имеется 47 хромосом (44 аутосомы и половые хромосомы *xxy*)

Рис. 44. Кариотип при синдроме Клайнфельтера. Имеется 44 аутосомы и половые хромосомы xxy. Отмечается транслокация по хромосоме 15



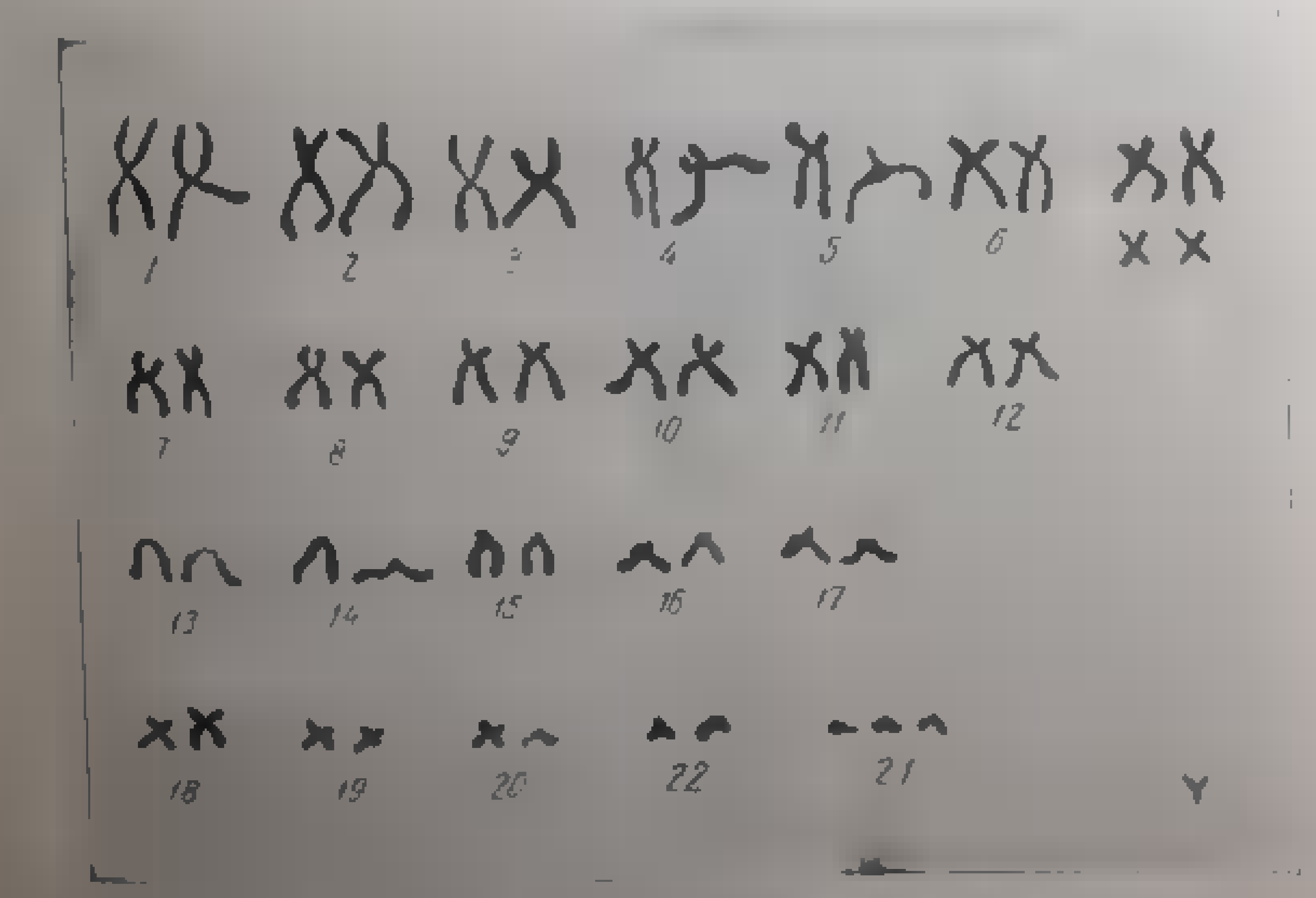
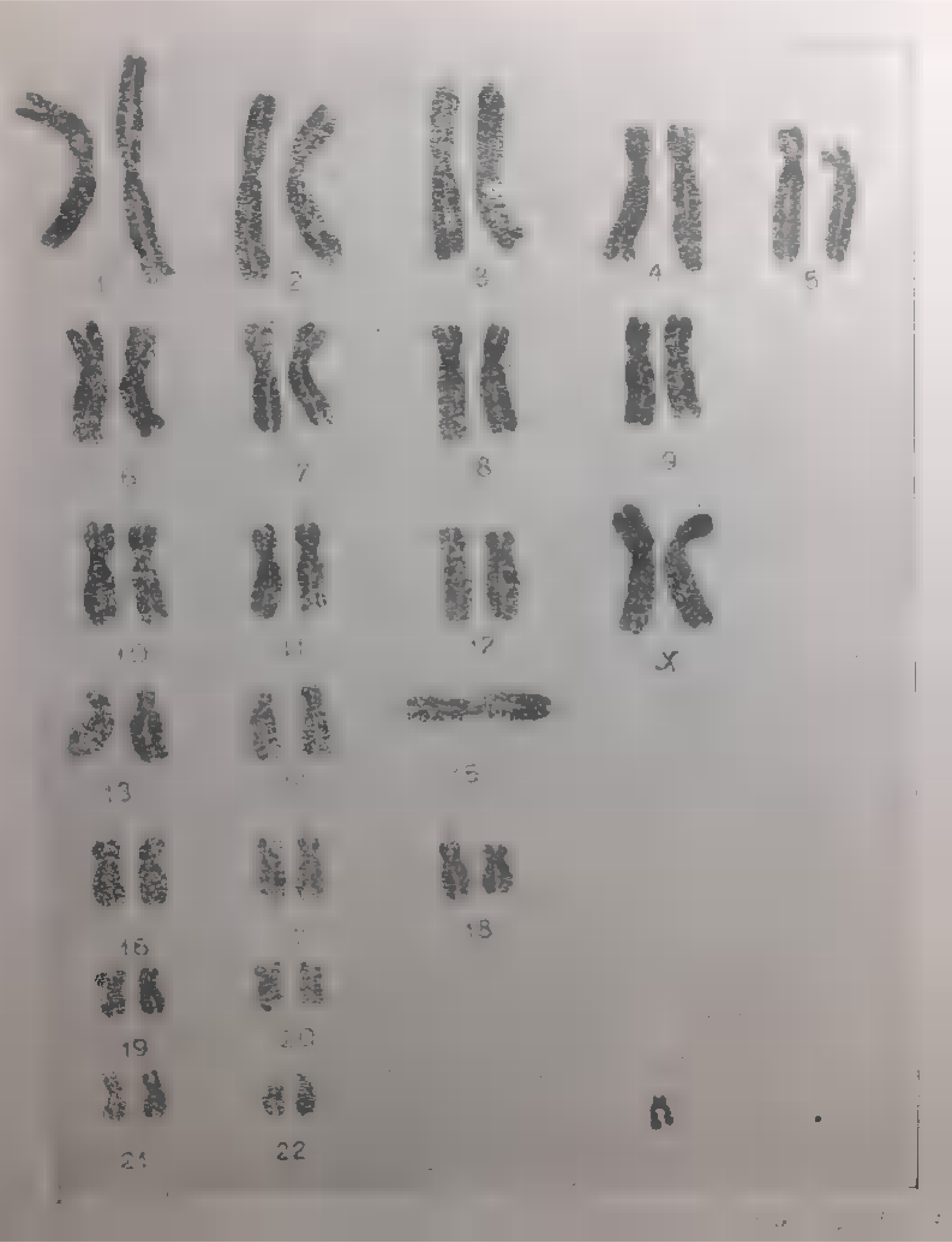


Рис. 45. Кариотип у мальчика с двойной хромосомной аномалией: у одного и того же больного синдром Дауна (трисомия по хромосоме № 21) и синдром Клайнфельтера (комплекс половых хромосом xxy)

Рис. 44 Кариотип при синдроме Клайнфельтера. Имеется 43 аутосомы и половые хромосомы *xxy*. Отмечается транслокация по хромосоме 15





1
2
3
4
5
7
8
9
X
13
16
18
19
22

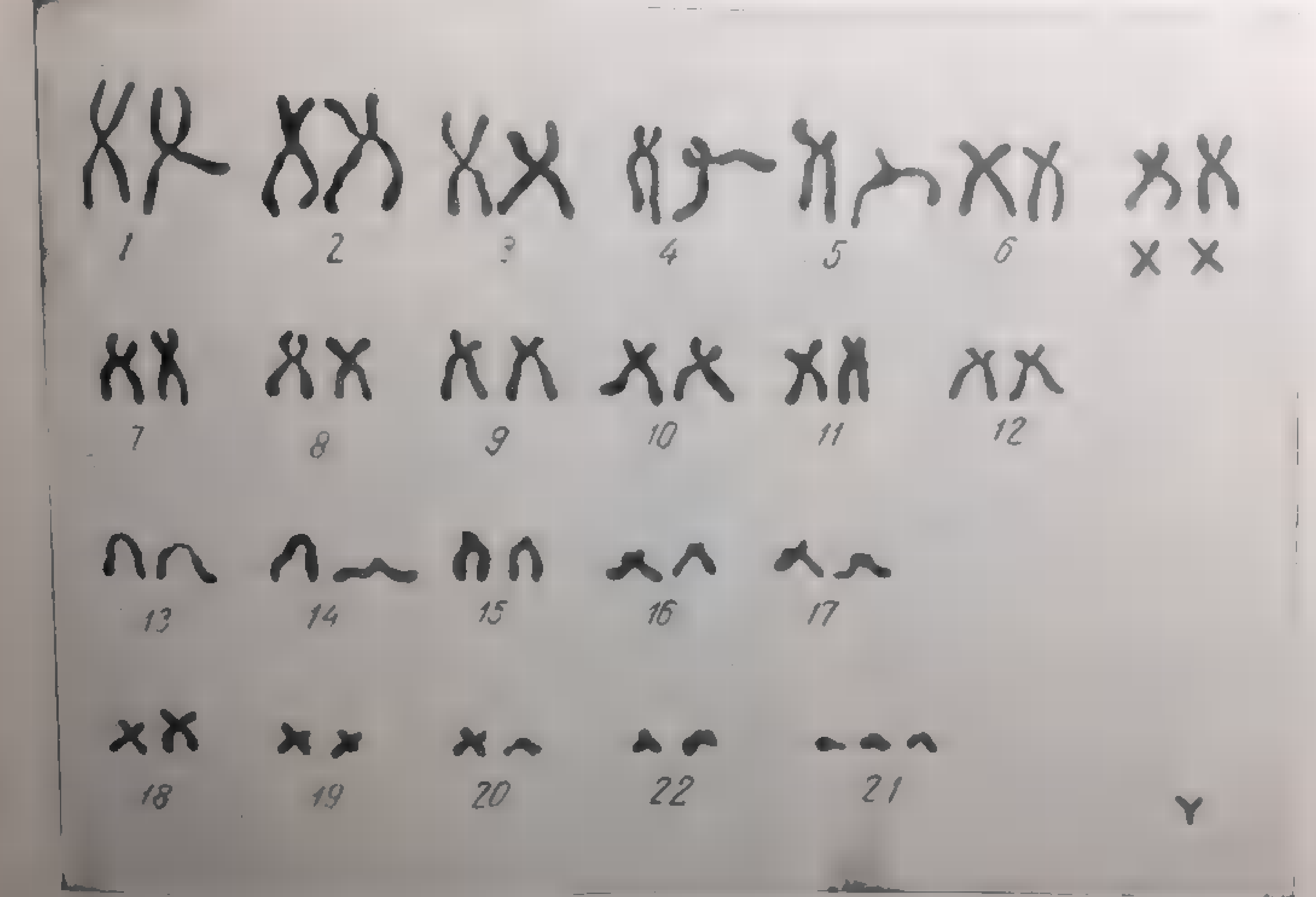


Рис. 45. Кариотип у мальчика с двойной хромосомной аномалией: у одного и того же больного синдром Дауна (трисомия по хромосоме № 21) и синдром Клайнфельтера (комплекс половых хромосом *xxy*)



Рис. 46. А. Синдром Тернера у девушки 19 лет. Отсутствие вторичных половых признаков, низкий рост (126 см.). Своеобразное телосложение. Крыловидные кожные складки с 2-х сторон на шее; **Б. Укорочение IV пальца при синдроме Тернера**

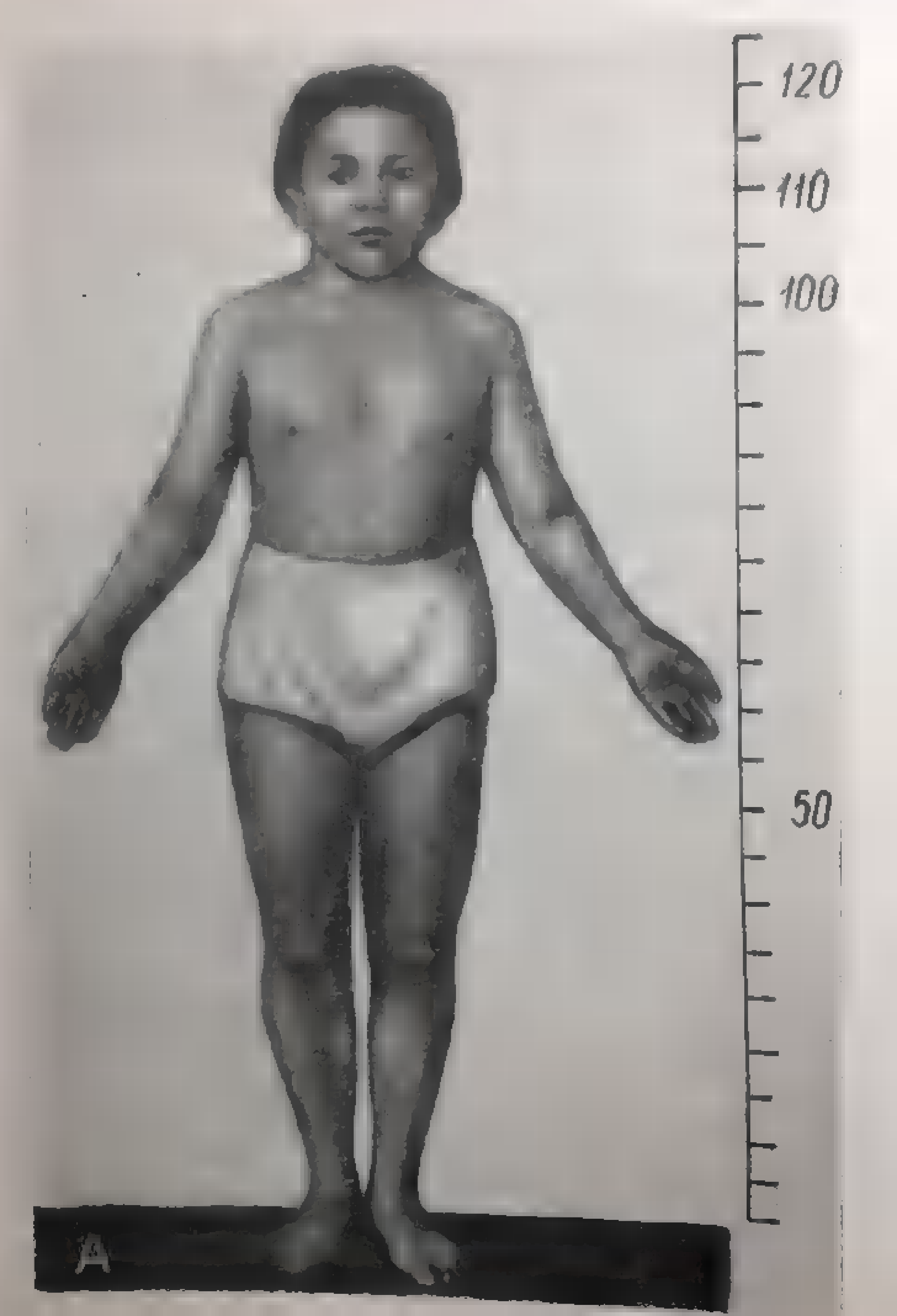

120
110
100
50
A





Рис. 46. А. Синдром Тернера у девушки 19 лет. Отсутствие вторичных половых признаков, низкий рост (126 см.). Своеобразное телосложение. Крыловидные кожные складки с 2-х сторон на шее; Б. Укорочение IV пальца при синдроме Тернера


Б

Рис. 47. Кариотип при синдроме Тернера. [illegible] так как одна из х хромосом отсутствует.



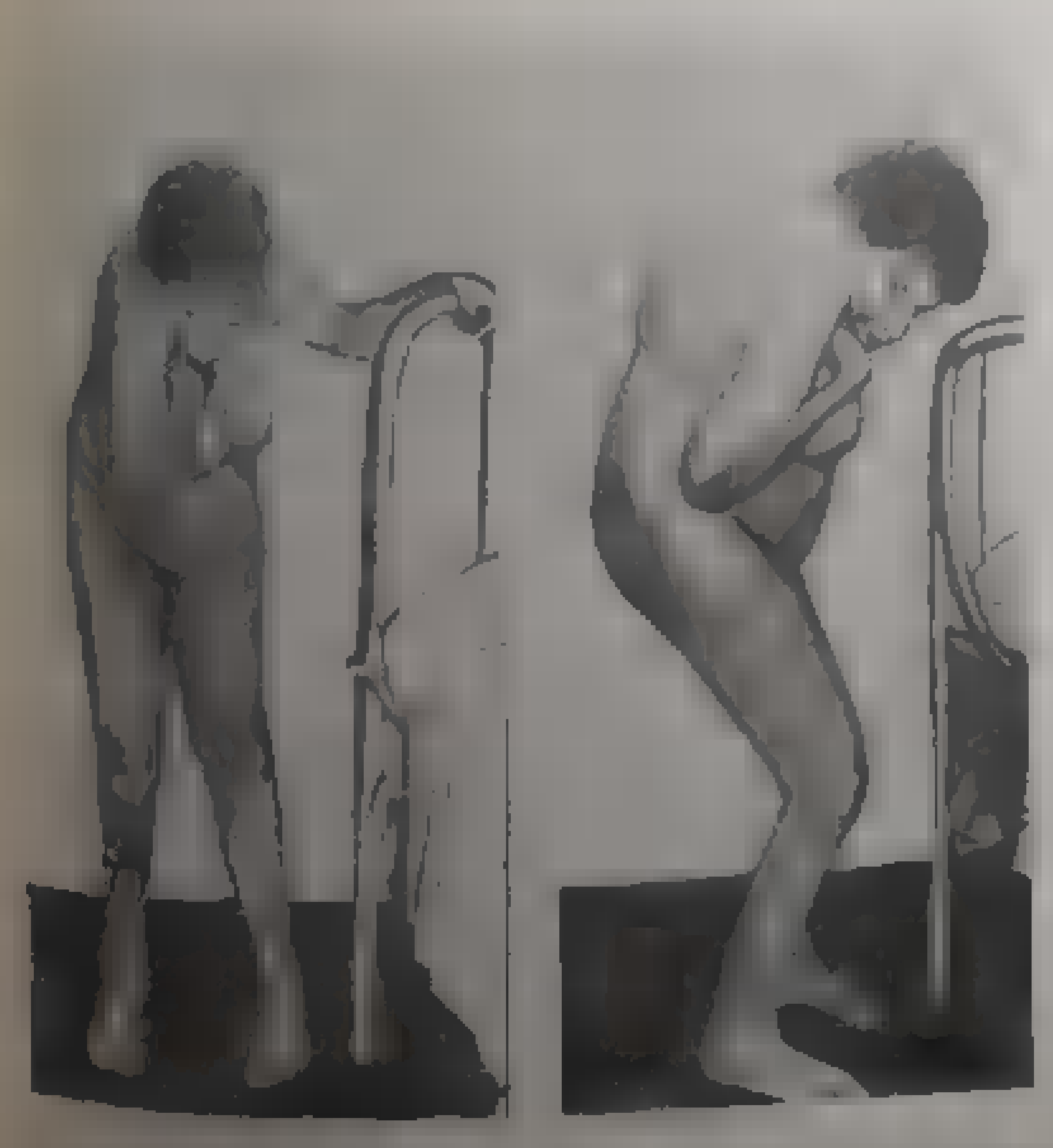


Рис. 48. Слабоумная женщина 35 лет с кариотипом ххх. Это состояние связано с нерасхождением половых хромосом, образованием фолликулов с двумя х-хромосомами и без таковых, оплодотворение последних вызывает возникновение зигот с набором хромосом: ххх, хху, хо и уо



Рис. 49. 3-х летний сын женщины, изображенной на рис. 48. Недоношен, но психически здоров. Состав кариотипа: 44 аутосомы + ху

Рис. 47. Кариотип при синдроме Тернера. Имеется 45 хромосом, так как одна из x хромосом отсутствует




1
2
3
4
5
6
7
8
10
11
12
X
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22

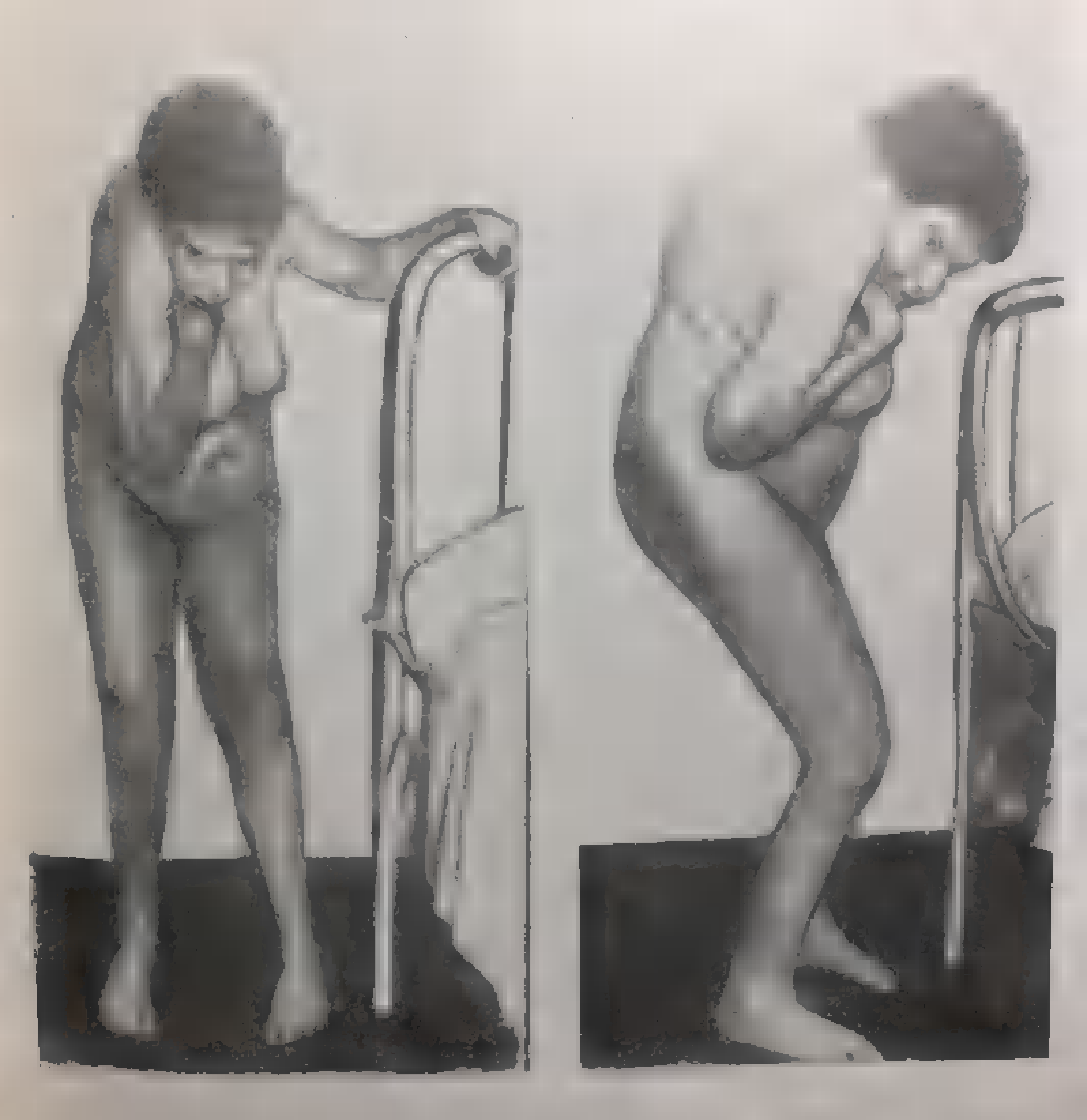


Рис. 48. Слабоумная женщина 58 лет с кариотипом *xxx*. Это состояние связано с нерасхождением половых хромосом, образованием яйцеклеток с двумя *x*-хромосомами и без таковых; оплодотворение последних вызывает возникновение зигот с набором хромосом: *xxx*, *xxy*, *xo* и *yo*



Рис. 49. 3-х летний сын женщины, изображенной на рис. 48. Недоношен, но психически здоров. Состав кариотипа: 44 аутосомы + xy

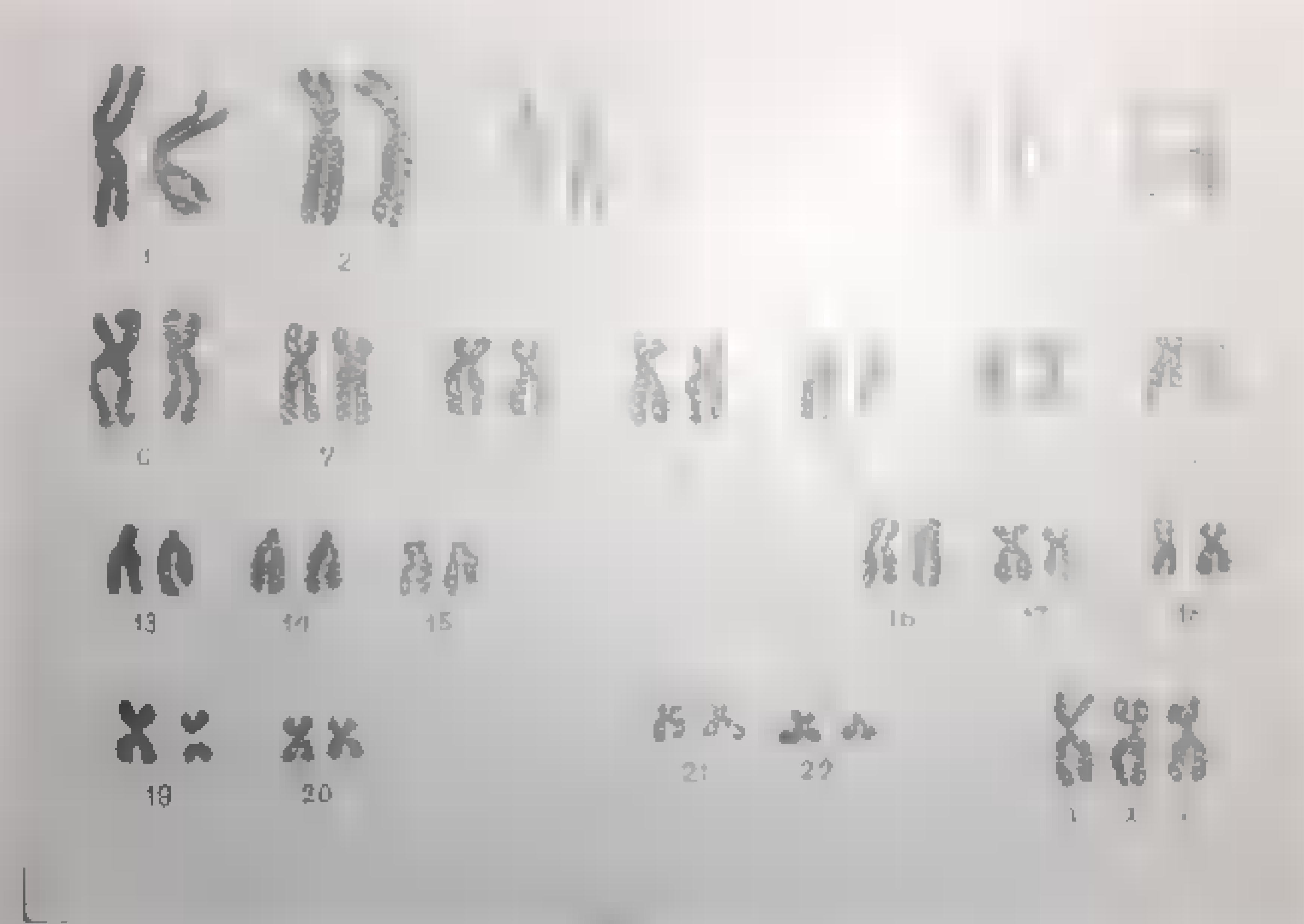


Рис. 50. Кариотип слабоумной женщины, содержащий лишнюю *x*-хромосому (трисомия по *x*-хромосоме). Общее число хромосом — 47



Рис. 51. Заболевание, связанное с ненормальным числом *x*-хромосом. 19-месячный психически отсталый мальчик с изменением скелета (синостоз локтевой и лучевой костей). Недоразвитие носовых костей, несколько косой разрез глаз, недоразвитие половых органов. Кариотип состоит из 44 аутосом и 4-х половых хромосом — *xxxy*

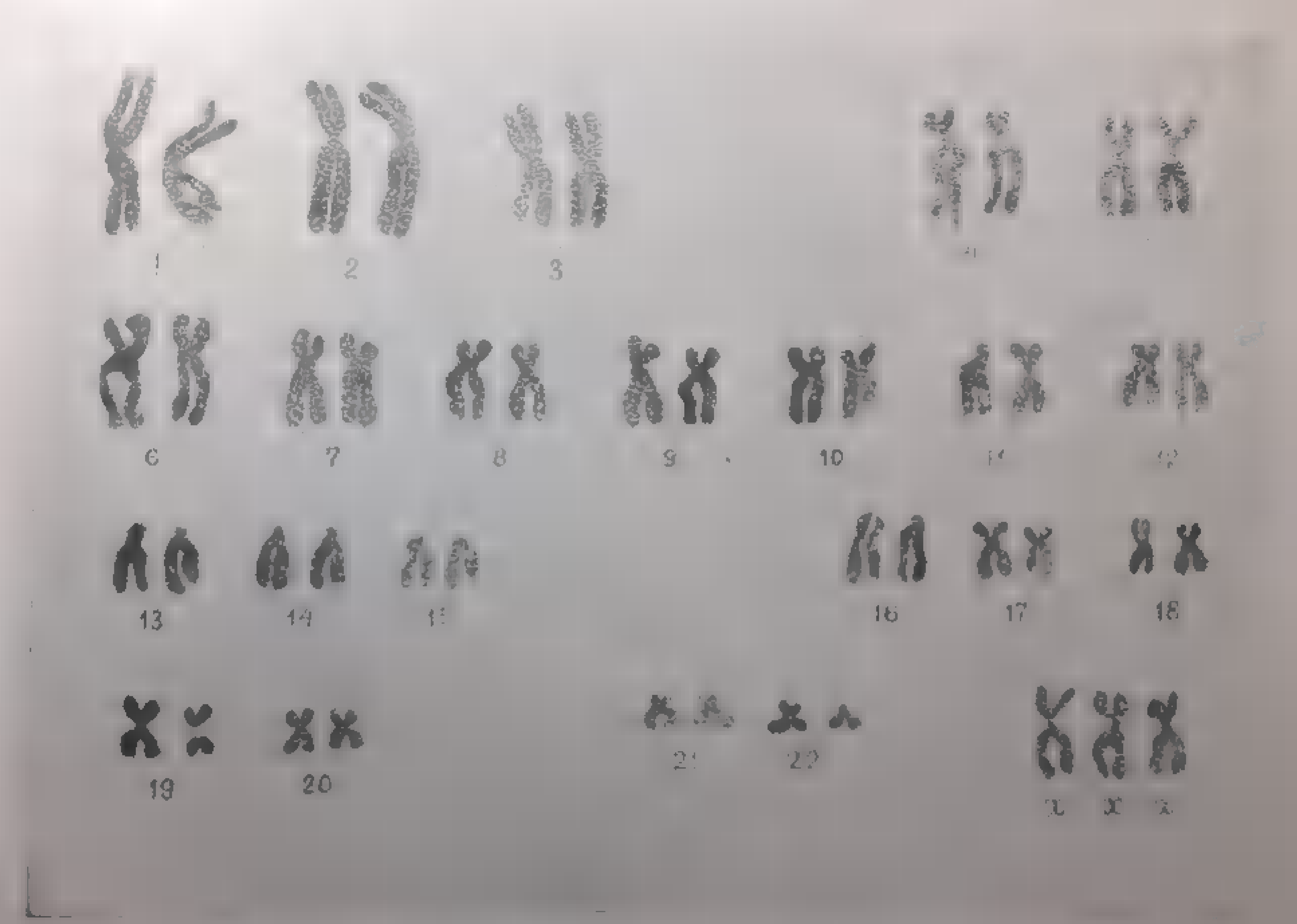


Рис. 50. Кариотип слабоумной женщины, содержащий лишнюю *x*-хромосому (трисомия по *x*-хромосоме). Общее число хромосом—47



Рис. 51. Заболевание, связанное с ненормальным числом *x*-хромосом. 19-месячный психически отсталый мальчик с изменением скелета (синостоз локтевой и лучевой костей). Недоразвитие носовых костей, несколько косой разрез глаз, недоразвитие половых органов. Кариотип состоит из 44 аутосом и 4-х половых хромосом — *xxxy*



Рис. 52. Слабоумный 9-летний мальчик с частичной трисомией по хромосомам из гр. 13–15. Эпилепсия, эпикантус, колобома сетчатки, катаракта, крипторхизм, поперечная борозда на ладони



А

1 2 3 4 5
6 7 8 9
10 11 12 X
13 14 15
16 17 18
19 20
21 22

Б

Рис. 53. А. Кариотип при [illegible]. Общее число хромосом — 45. Явление транслокации — хромосома 22 прикрепилась к хромосоме 13. Б. Кариотип при синдроме [illegible]. Делеция 5-й хромосомы.

Рис. 52. Слабоумный 9-летний мальчик с частичной трисомией по хромосомам и. р 13–15. Эпилепсия, эпикантус; колобома чатки, катаракта, крипторхизм, попереч борозда на ладони



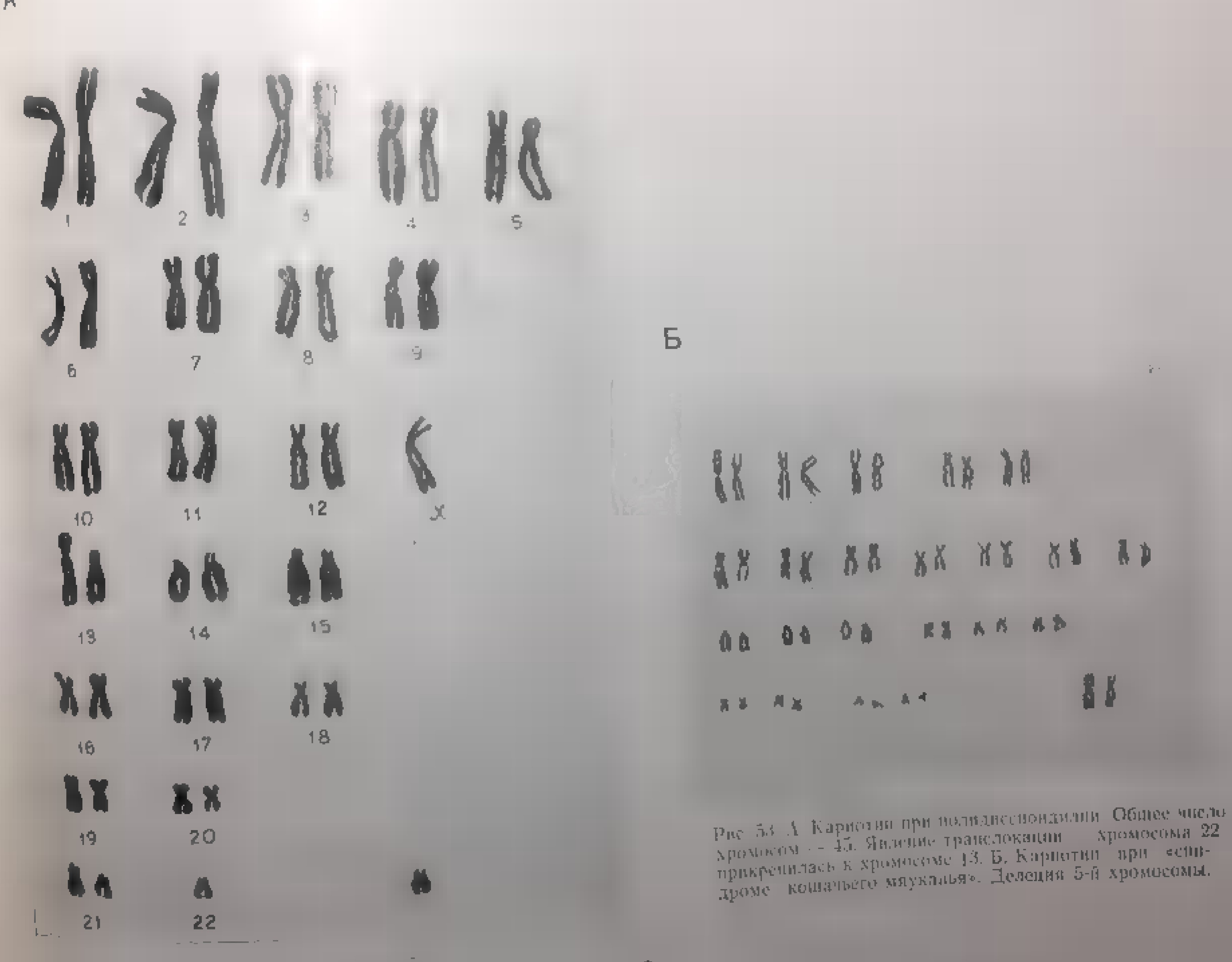


Рис. 53. А. Кариотип при полидисспондилии. Общее число хромосом — 45. Явление транслокации — хромосома 22 прикрепилась к хромосоме 13. Б. Кариотип при «синдроме кошачьего мяуканья». Делеция 5-й хромосомы.

A

1 2 3 4 5

6 7 8 9

10 11 12 X

13 14 15

16 17 18

19 20

21 22

Б

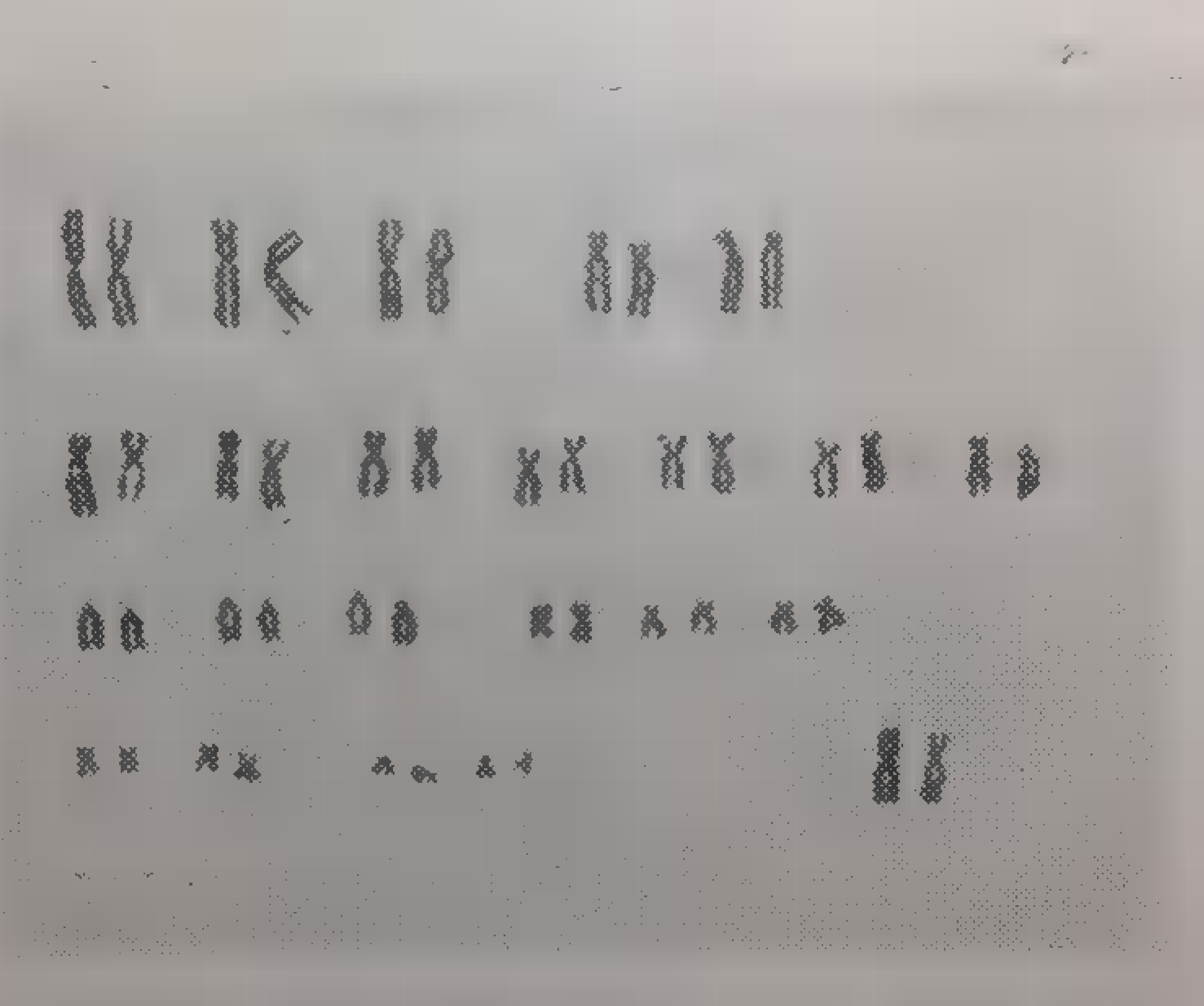


Рис. 53. А. Кариотип при полидисспондилии. Общее число хромосом — 45. Явление транслокации — хромосома 22 прикрепилась к хромосоме 13. Б. Кариотип при «синдроме кошачьего мяуканья». Делеция 5-й хромосомы.





Рис. 54. 9-летний мальчик-олигофрен. Имеются соматические признаки: деформация черепа, гипертелоризм, широкое переносье, слабо выраженный эпикантус, [illegible] недоразвитие верхней челюсти, высокое небо, складчатость языка, асимметричное расположение ушных раковин и недоразвитие их хрящей, укорочение и искривление средних фаланг мизинцев, резкое искривление больших пальцев на ногах, резкая гипотония всей мускулатуры, [illegible] подвижность в суставах, гипоплазия половых органов.

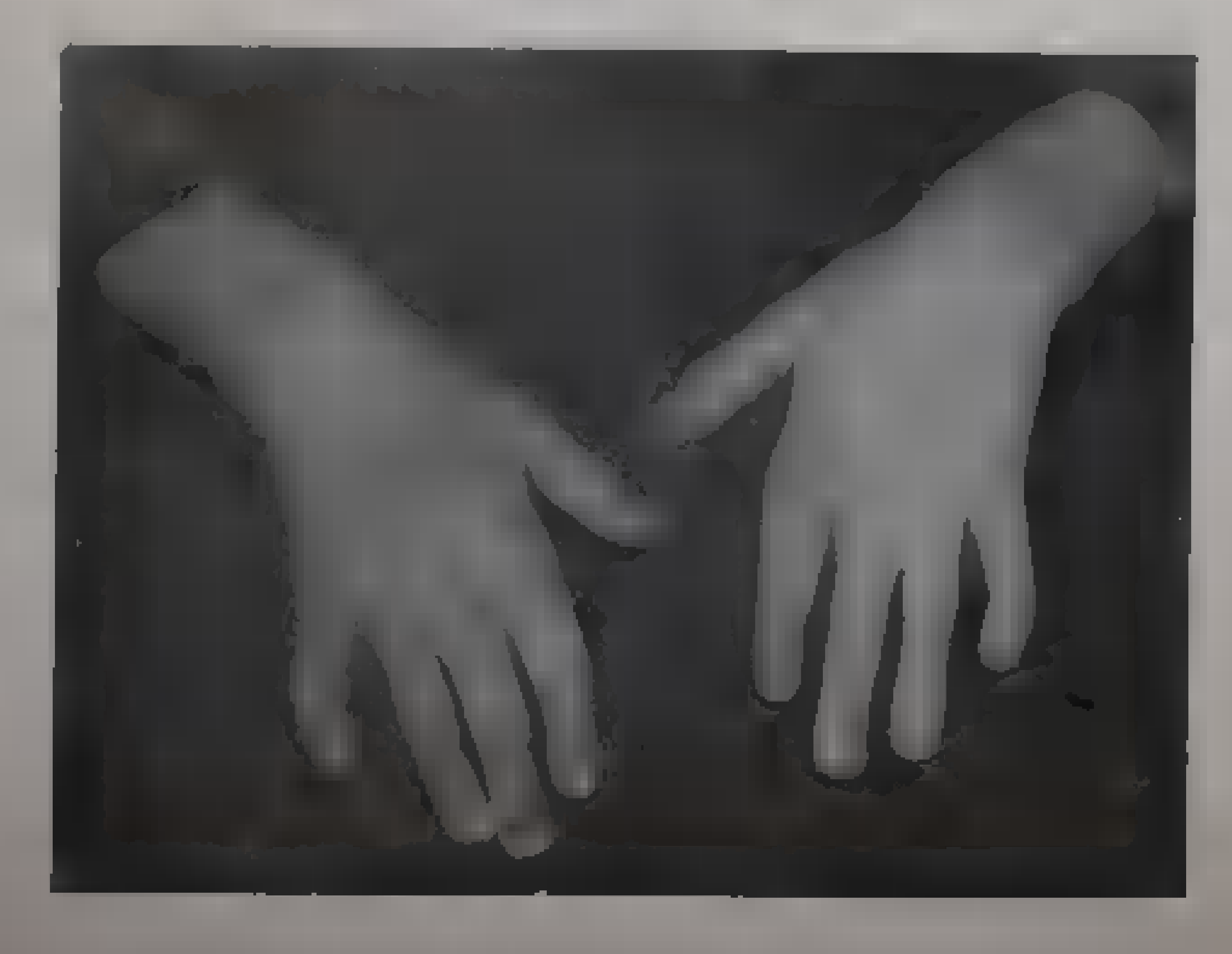


Рис. 55. Руки мальчика, показанного на рис. 54. Искривление мизинцев, излишняя их отставленность, тыльная прогнутость 2, 3, 4 пальцев

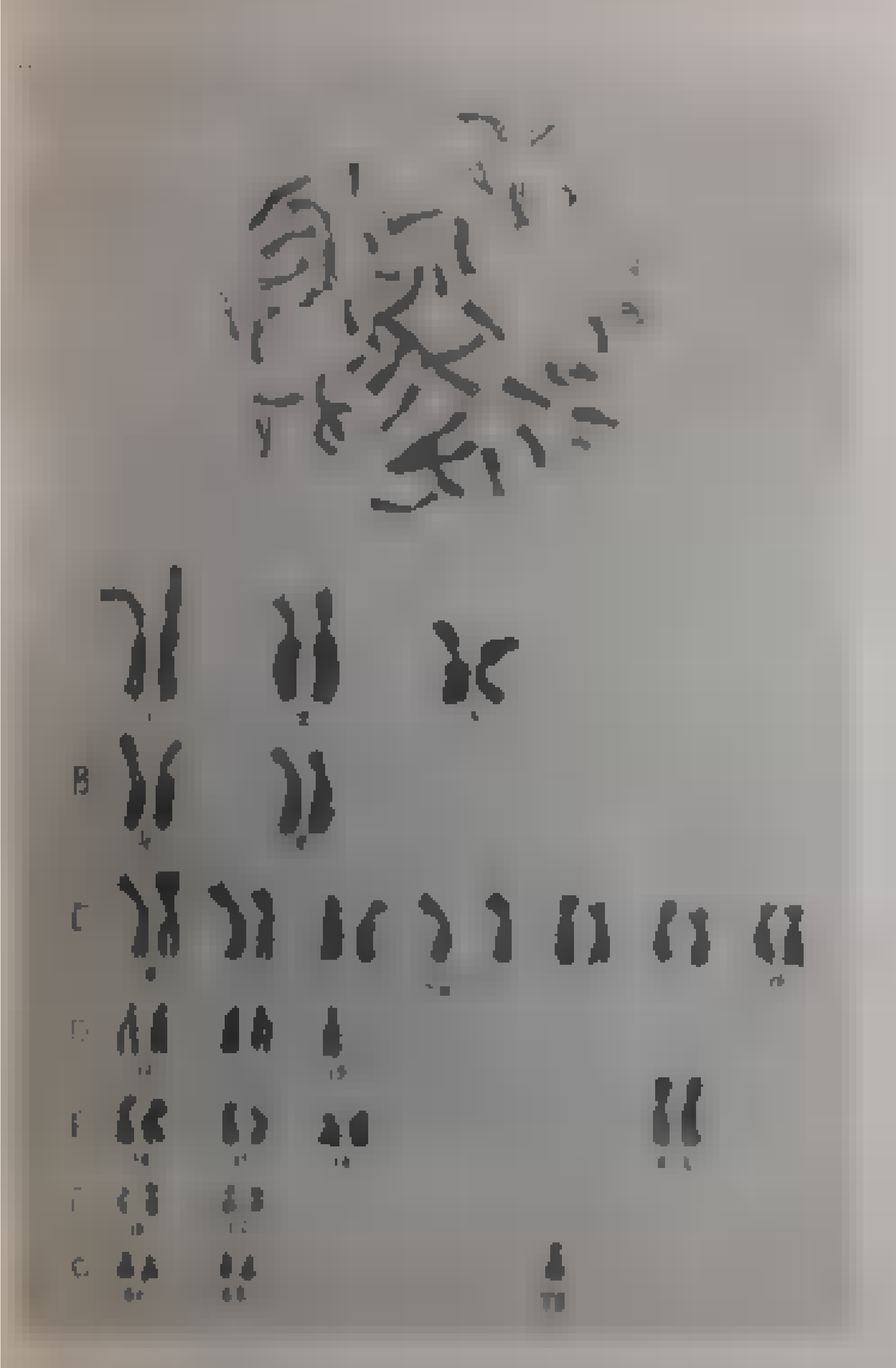




Рис. 54. 9-летний мальчик-олигофрен. Имеются соматические признаки: деформация черепа, гипертелоризм, широкая спинка носа, слабо выраженный эпикантус, правосторонний птоз, недоразвитие верхней челюсти, высокое небо, раздвоенность языка, асимметричное расположение ушных раковин и недоразвитие их хрящей, укорочение и искривление средних фаланг мизинцев, резкое искривление больших пальцев на ногах, резкая гипотония всей мускулатуры, усиленная подвижность в суставах, гипоплазия половых органов.



Рис. 55. Руки мальчика, показанного на рис. 54. Искривление мизинцев, излишняя их отставленность, тыльная прогнутость 2, 3, 4 пальцев



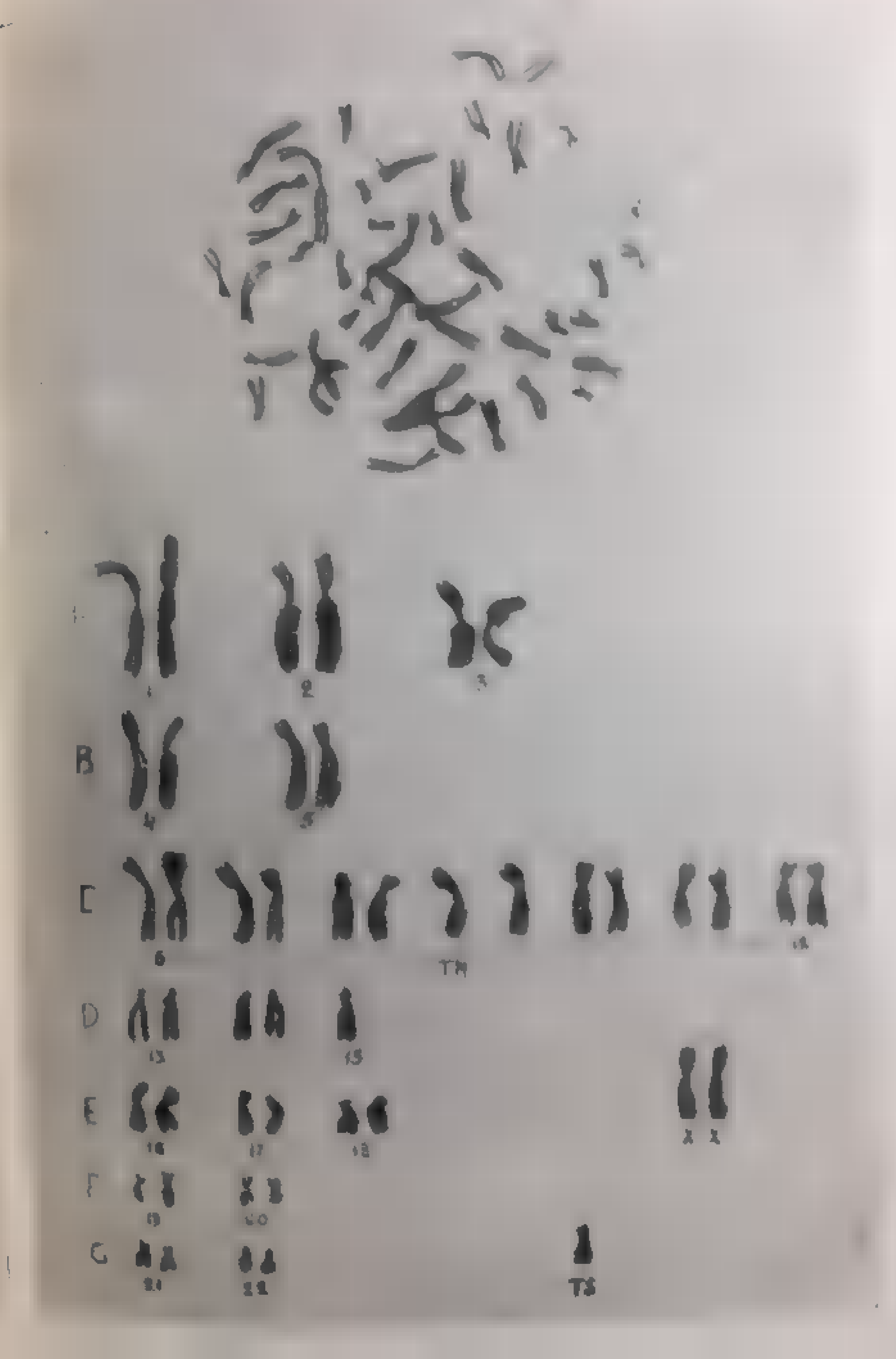
[illegible]
в группе C (хромо... [illegible]
центрической хромосомы (M... [illegible]
можно объяснить, так ... [illegible]
шей у одного из предков в ... [illegible]



Рис. 57. Кариотип мальчика, изображенного на рис. 54. Общее число хромосом — 47. Лишняя хромосома (TS) имеет размеры хромосом из группы E (хромосомы № 16—18).

Рис. 56. Кариотип психически и физически здоровой матери мальчика, изображенного на рис. 54. Общее число хромосом—46. В группе Д (хромосомы 13–15) недостает одной хромосомы. Взамен этого в кариотипе имеется лишняя хромосома (TS), аналогичная таковой у сына. Кроме того, в группе С (хромосомы № 6–12) имеется необычная метацентрическая хромосома ТМ. Подобные нарушения кариотипа можно объяснить, так называемой, реципрокной транслокацией у одного из предков больного мальчика по материнской линии

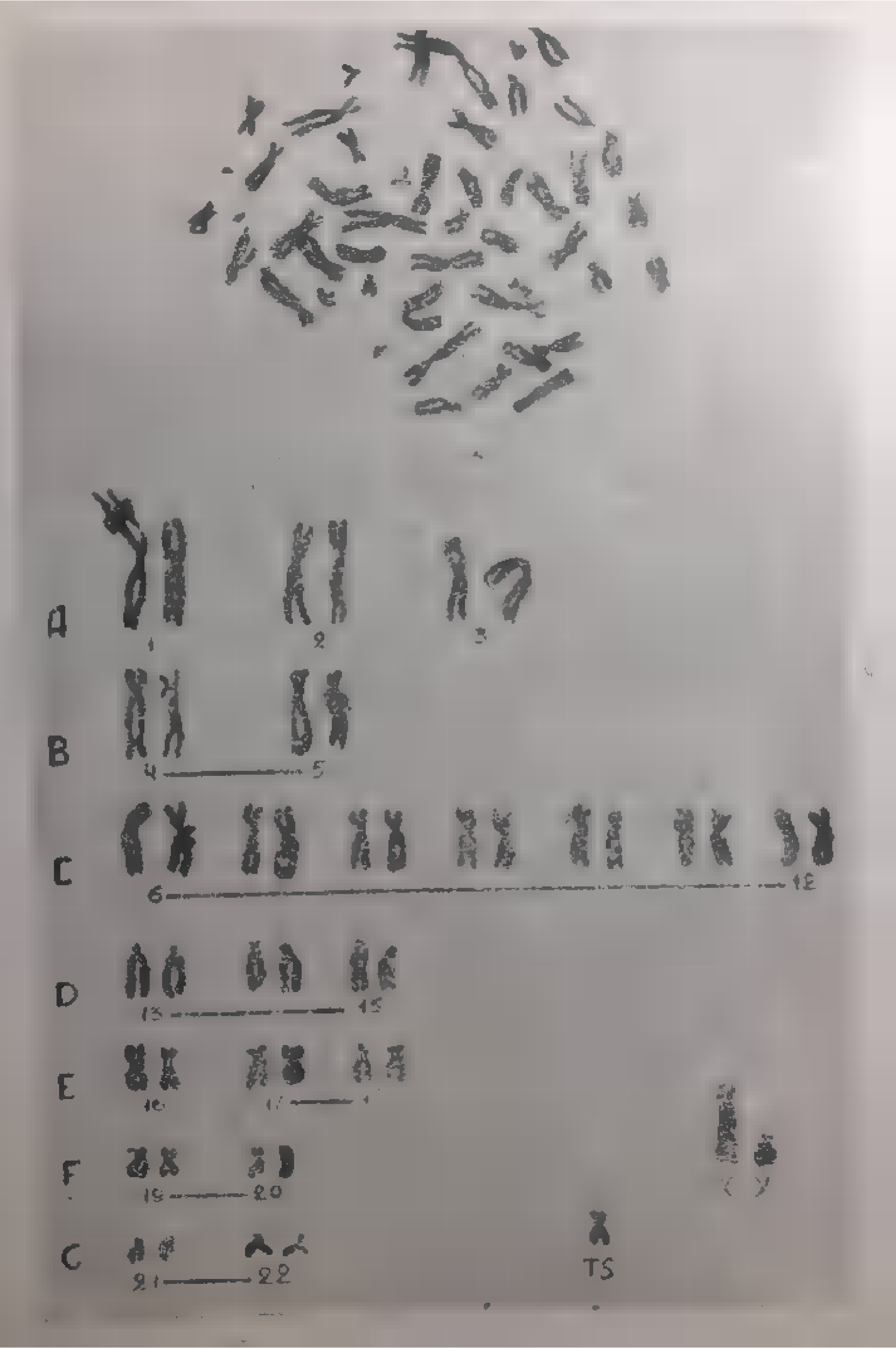




2
B
5
C
6
TM
D
13
15
E
16
17
18
X X
F
19
20
G
21
22
TS



Рис. 57. Кариотип мальчика, изображенного на рис. 54. Общее число хромосом — 47. Лишняя хромосома (TS) имеет размеры хромосом из группы E (хромосомы № 16—18)



A
1
2
3
B
4
5
C
6
12
D
13
15
E
16
17
F
19
20
G
21
22
TS

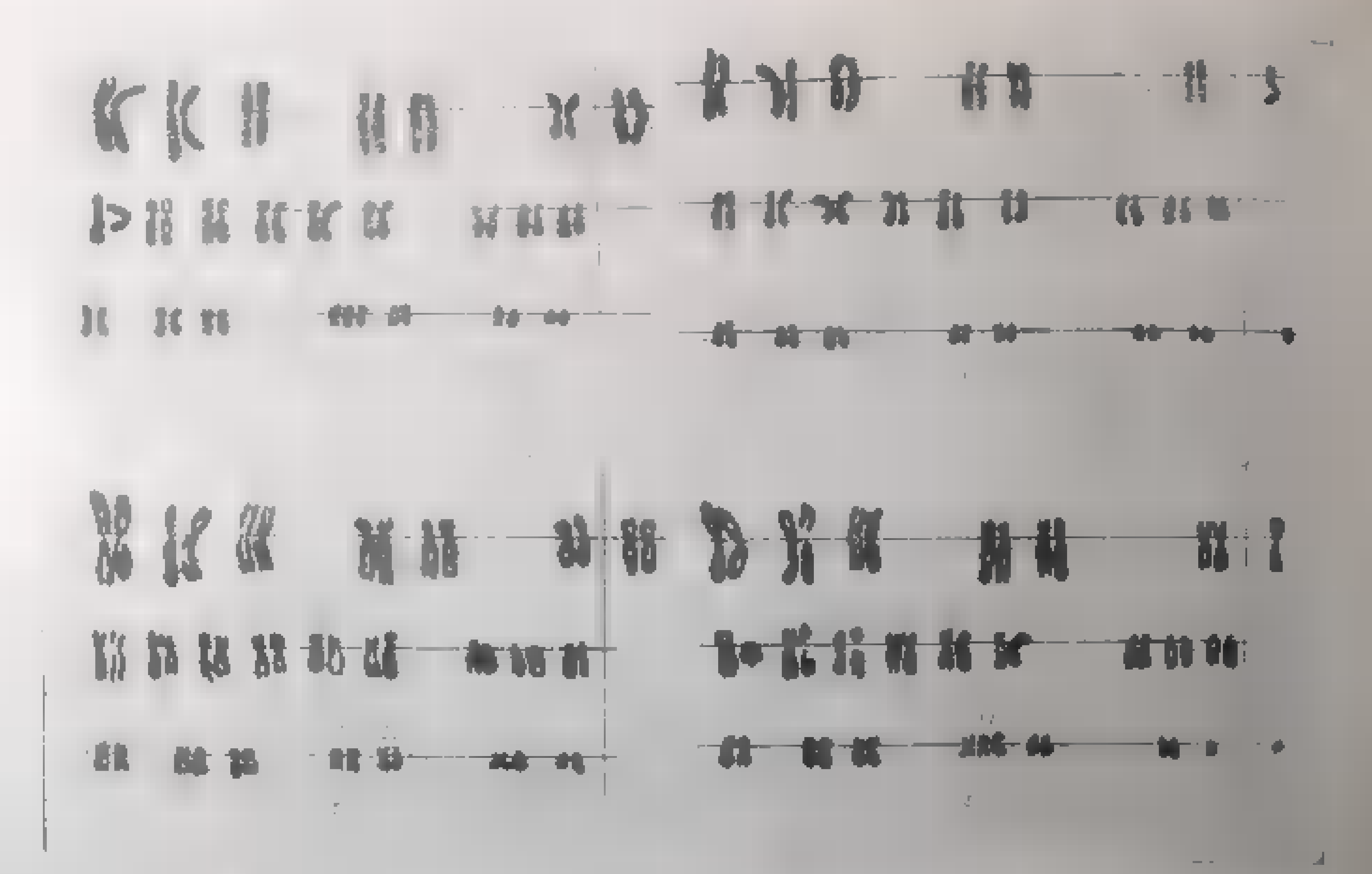


Рис. 58. Состояния, связанные с хромосомными аномалиями, нередко сопровождаются рядом соматических дефектов (например, синдром Дауна — незаращением межжелудочковой перегородки в сердце). На рисунке показан кариотип 4-х членов 1 семьи с выраженным пороком сердца. *а.* Мать имеет порок сердца и трисомию по хромосоме № 19; *б.* Здоровый отец; *в.* Здоровая дочь, 2 хромосомы № 19; *г.* Больной сын. Порок сердца, трисомия по хромосоме № 19

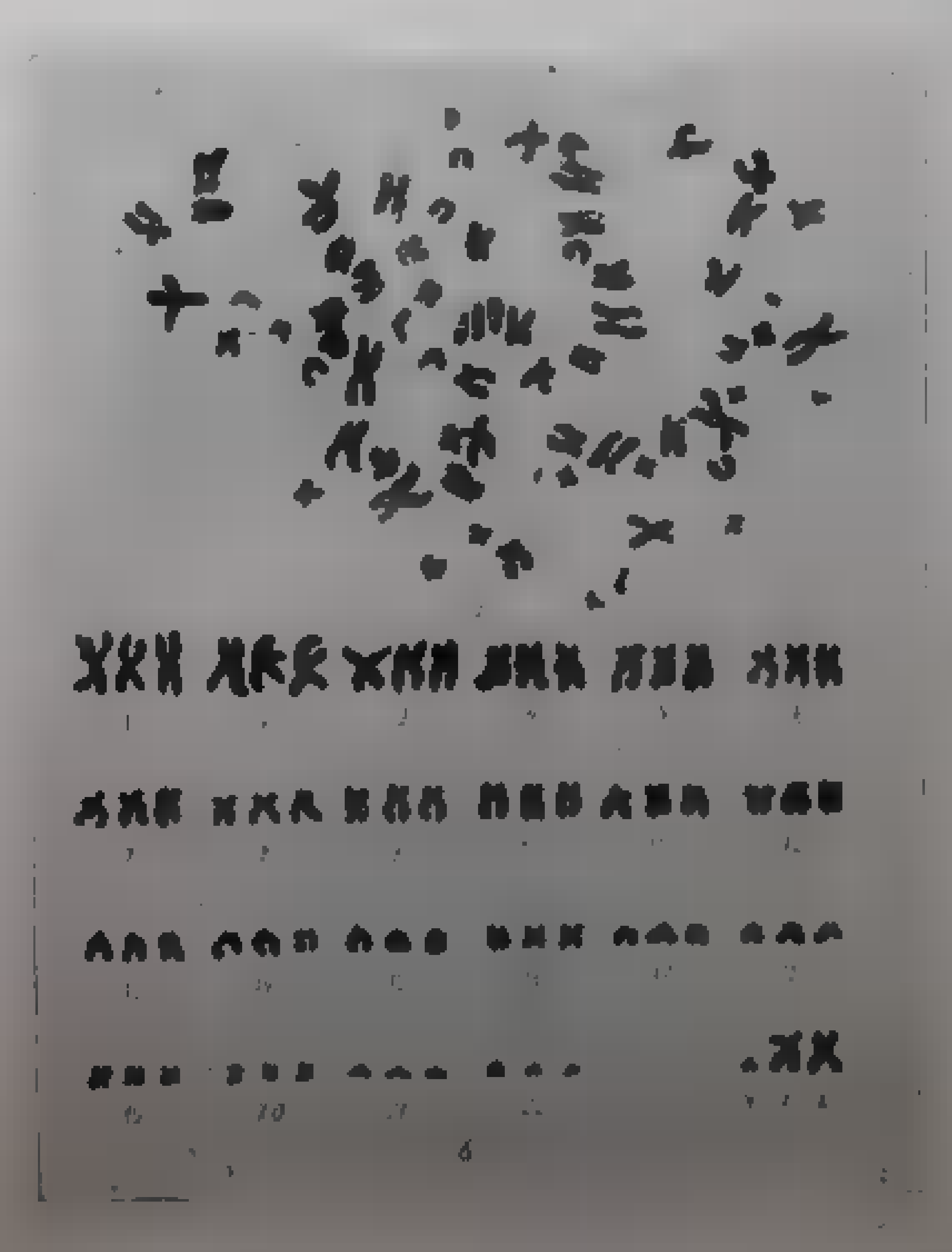


Рис. 59. Кариотип мальчика с триплоидным набором хромосом, всего имеется 66 аутосом и 3 половые хромосомы XXY. Вверху показана метафазная пластинка, внизу — развернутый по схеме кариотип

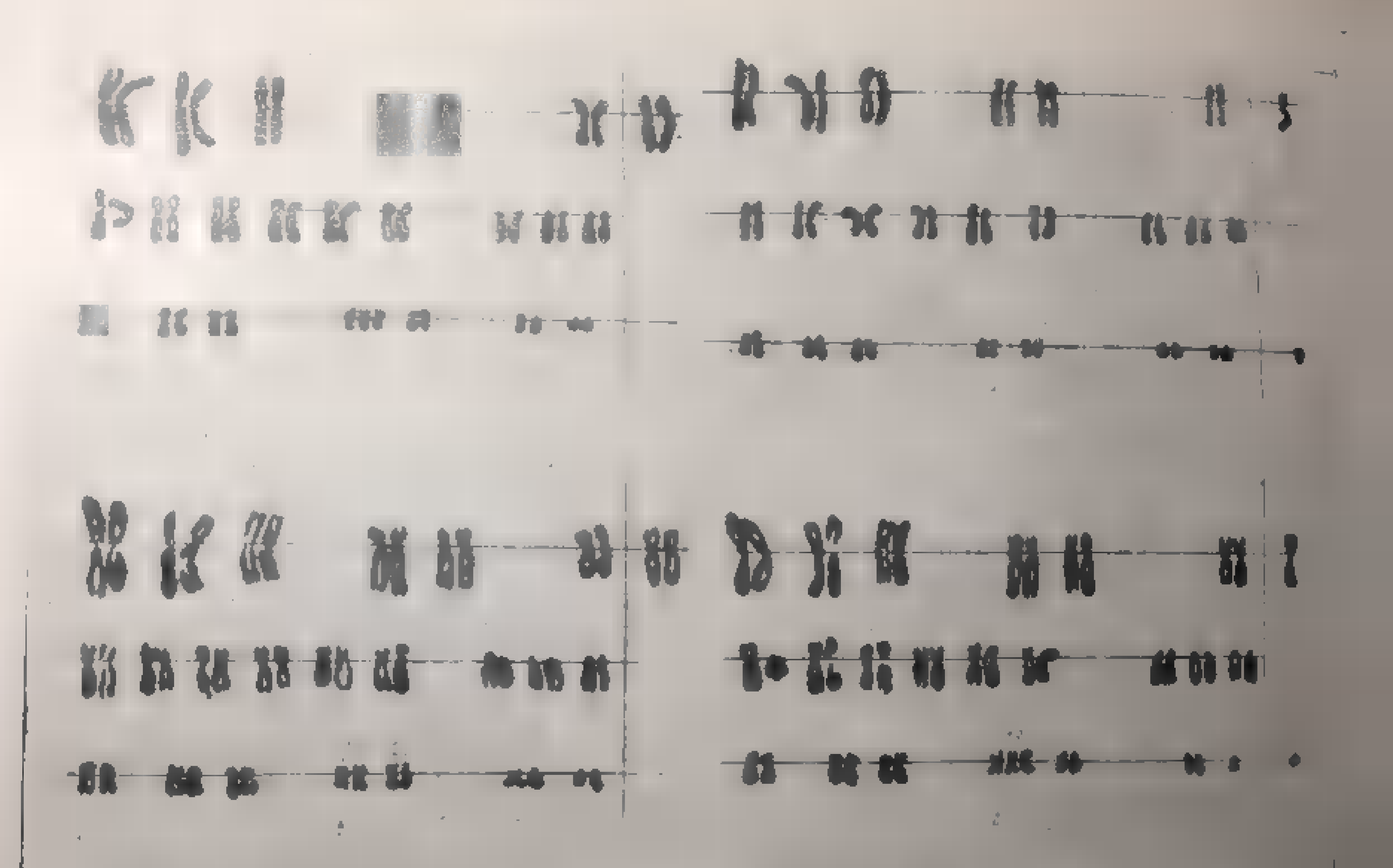


Рис. 58. Состояния, связанные с хромосомными аномалиями, нередко сопровождаются рядом соматических дефектов (например, синдром Дауна — незаращением межжелудочковой перегородки в сердце). На рисунке показан кариотип 4-х членов 1 семьи с выраженным пороком сердца. *а.* Мать имеет порок сердца и трисомию по хромосоме № 19; *б.* Здоровый отец; *в.* Здоровая дочь, 2 хромосомы № 19; *г.* Больной сын. Порок сердца, трисомия по хромосоме № 19

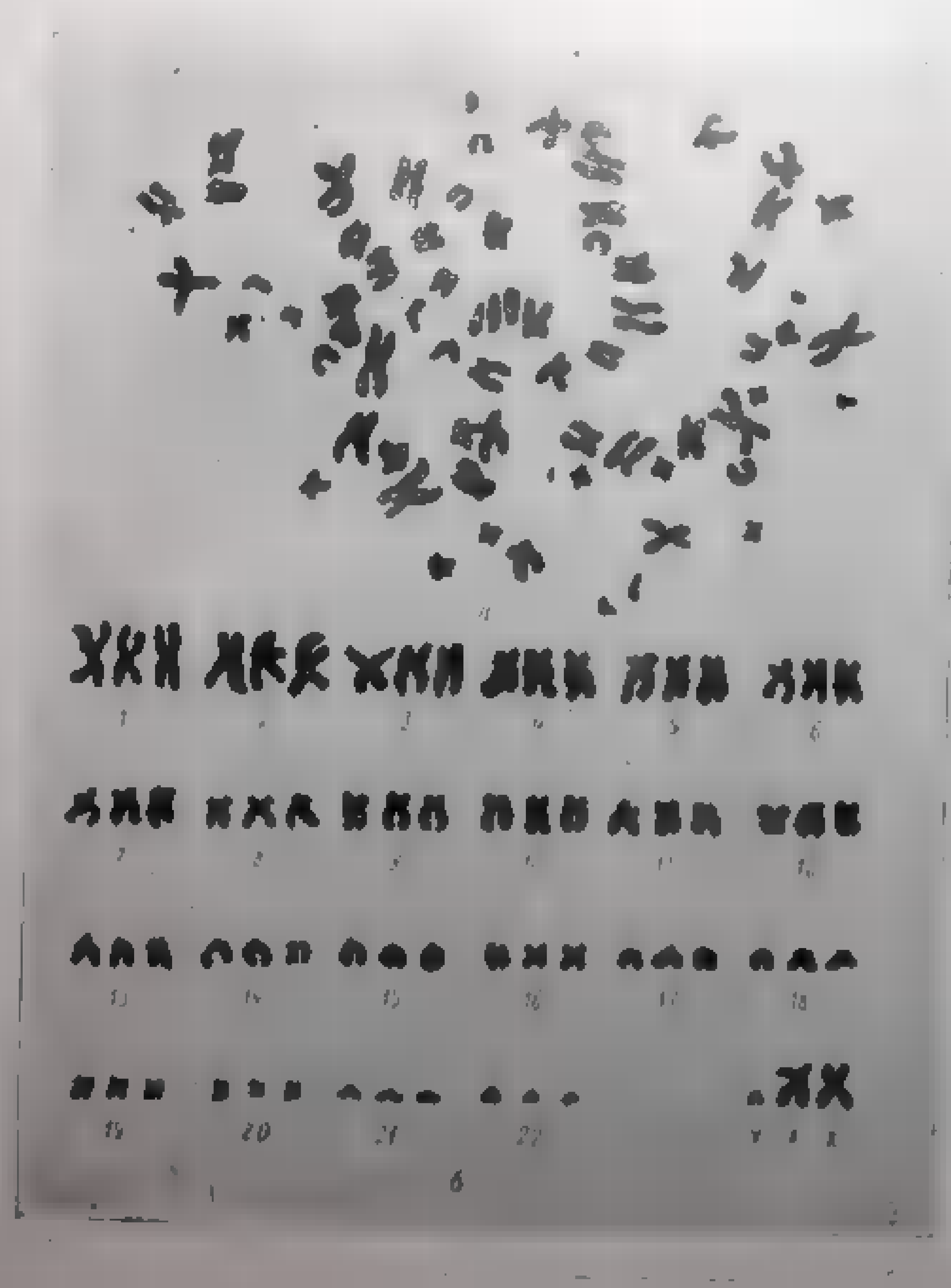


Рис. 59. Кариотип мальчика с триплоидным набором хромосом, всего имеется 66 аутосом и 3 половые хромосомы *XXY*. Вверху показана метафазная пластинка, внизу — развернутый по схеме кариотип



а

1 2 3 4 5 6

7 8 9 10 11 12

13 14 15 16 17 18

19 20 21 22 Y X X

б



Рис. 60. 16-летняя девочка с синдромом Штурге-Вебера-Краббе. Ангиоматозные пятна на обеих сторонах лица, эпилепсия, левосторонний гемипарез и идиотия

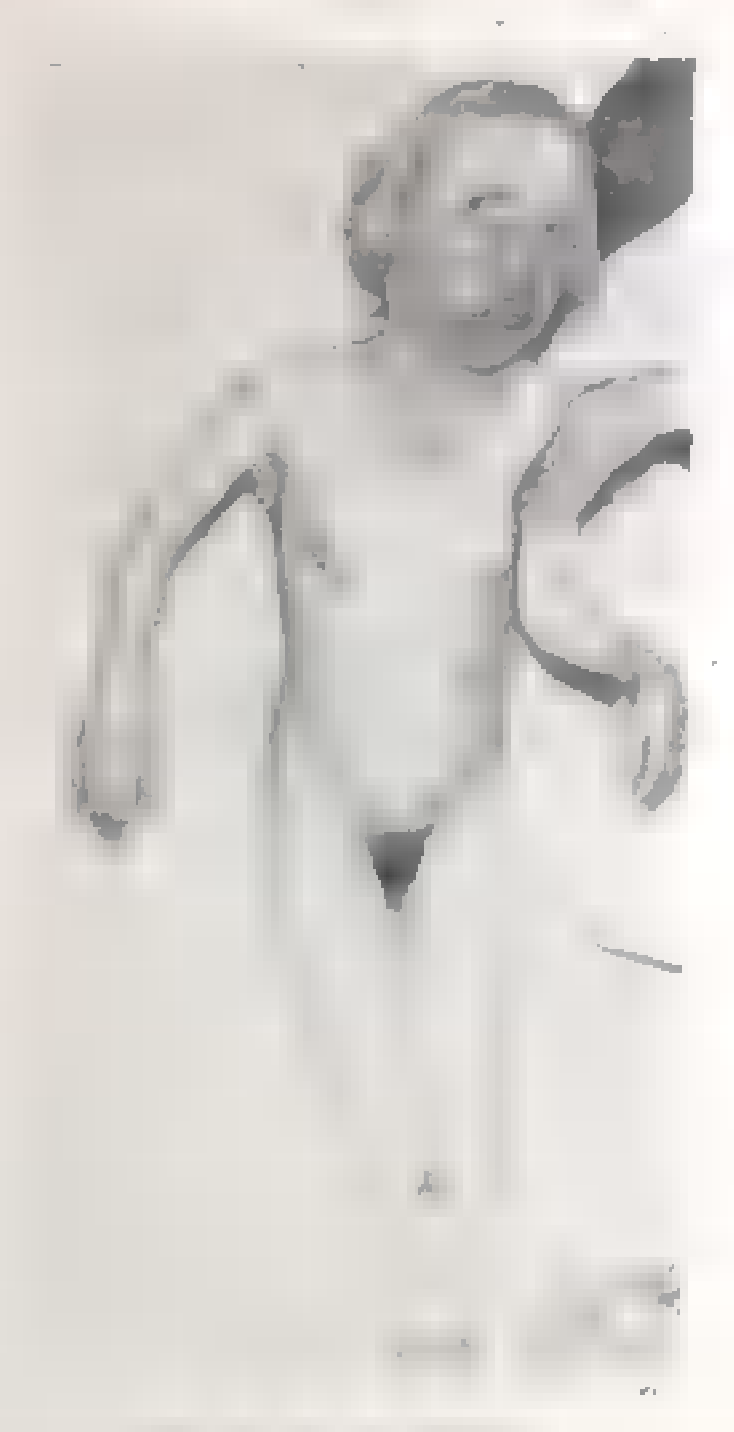


Рис. 61. Та же девочка

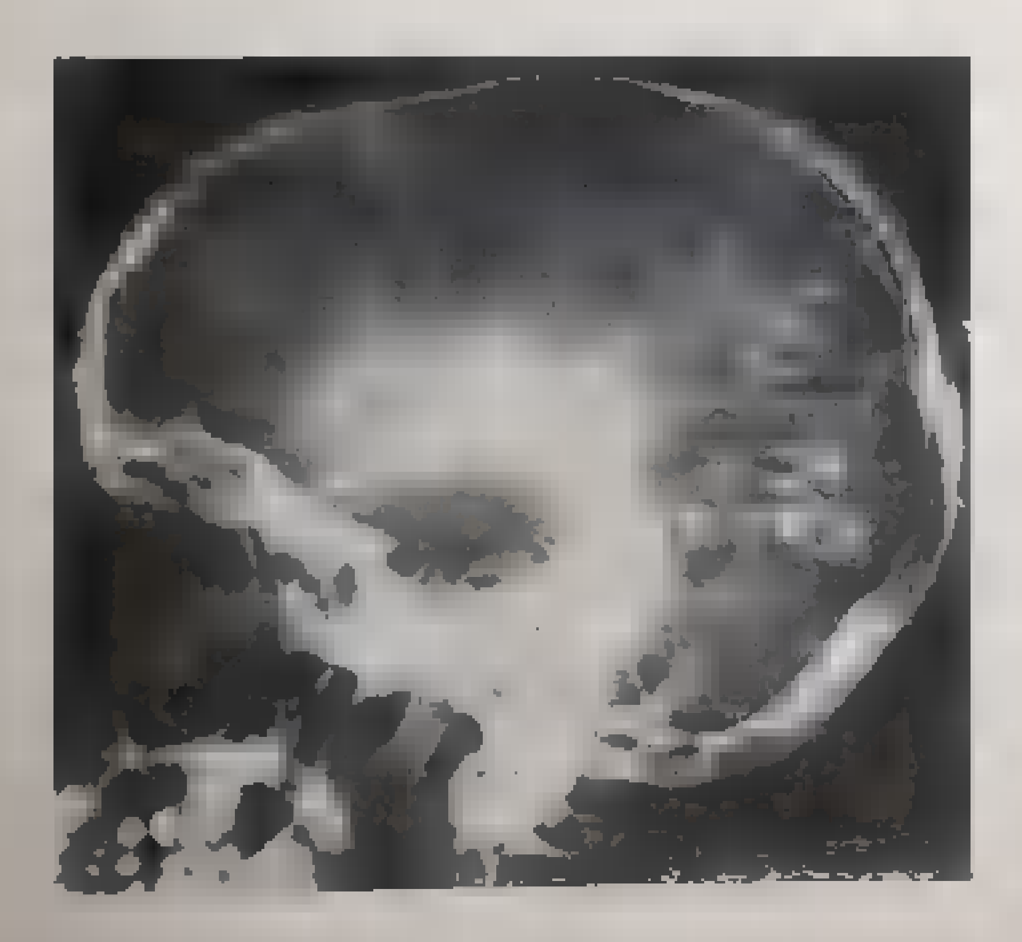


Рис. 62. Ангиорентгенограмма черепа 12-летнего мальчика с синдромом Штурге-Вебера, сопровождавшимся идиотией, эпилепсией и ангиомой, исходящей из оболочек



Рис. 60. 16-летняя девочка с синдромом Штурге-Вебера-Краббе. Ангиоматозные очаги на обеих сторонах лица, эпилепсия, левосторонний гемипарез, идиотия



Рис. 61. Та же девочка.



Рис. 62. Ангиорентгенограмма черепа 12-летнего мальчика с синдромом Штурге-Вебера, сопровождавшимся идиотией, эпилепсией и ангиомой, исходящей из оболочек



Рис. 63. Акроцефалосиндактилия (синдром Аперта) у девочки 4 лет. Видна деформация черепной коробки, лицевого скелета, экзофтальм и синдактилия пальцев рук

Раздел III.

СЕМЕЙНЫЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ



Рис. 63. Акроцефалосиндактилия (синдром Аперта) у девочки 4 лет. Видны деформация черепной коробки, лицевого скелета, экзофтальм и синдактилии пальцев рук

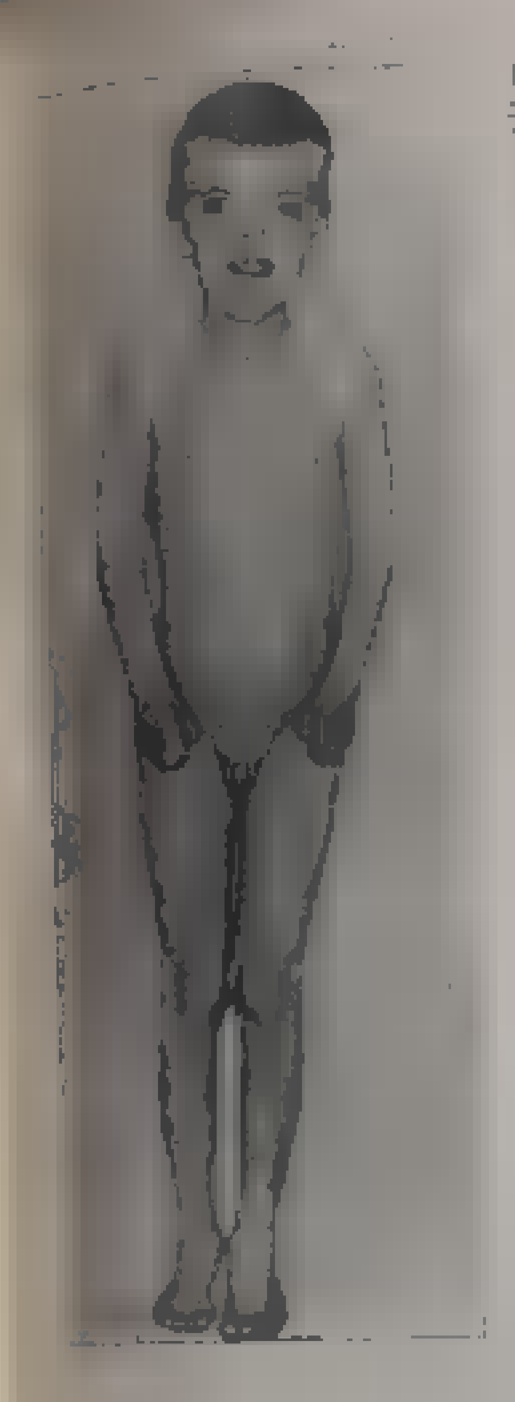


Рис. 64. Акроцефалосиндактилия (синдром Аперта) у слабоумного мальчика 11 лет. Учится в специальной школе. Видны деформация черепа, своеобразное положение надплечий, синдактилии рук и стоп



Рис. 65. Акроцефалосиндактилия (синдром Аперта) у женщины 31 года. Слабоумие. Способна выполнять некоторые работы в специальных мастерских



Рис. 66. Руки при акроцефалосиндактилии (синдром Аперта)



Рис. 67. Та же больная. Вид в профиль. Заметна кожная «перепонка» на шее, недоразвитие лицевого скелета и деформация ушной раковины

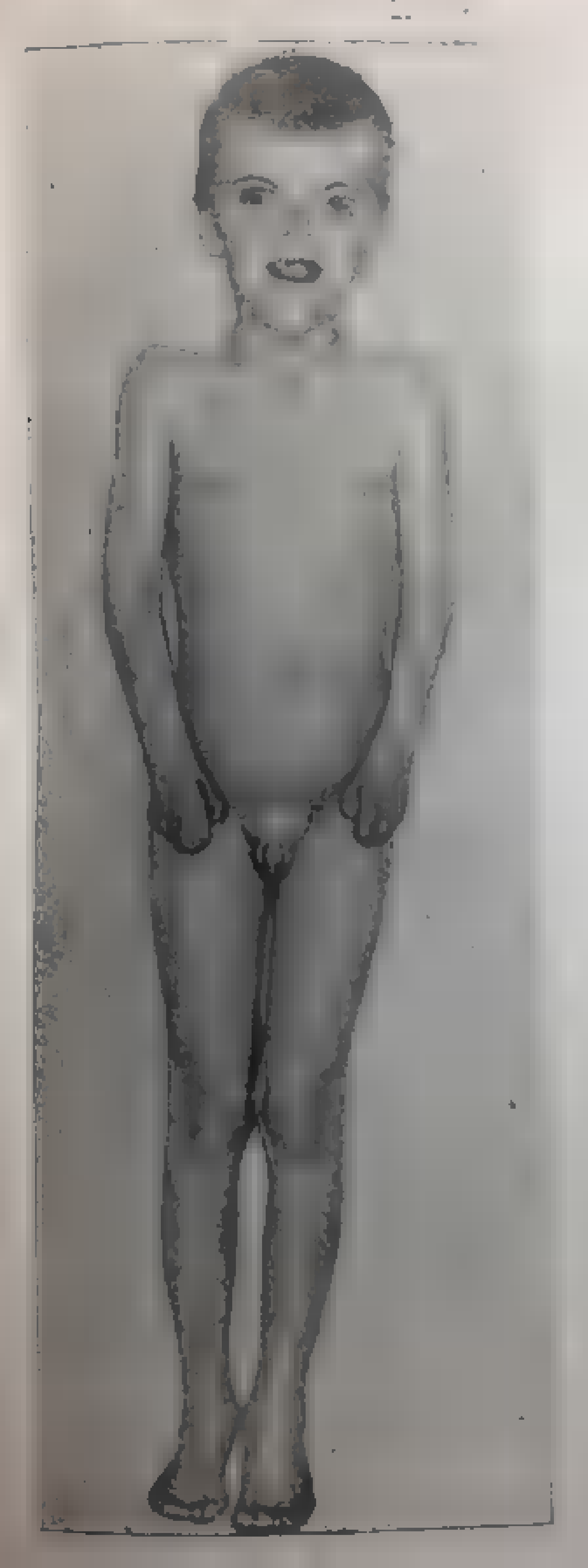


Рис. 64. Акроцефалосиндактилия (синдром Аперта) у слабоумного мальчика 11 лет. Учится в специальной школе. Видны деформация черепа, своеобразное положение надплечий, синдактилия рук и стоп

Рис. 65. Акроцефалосиндактилия (синдром Аперта) у женщины 31 года. Слабоумие. Способна выполнять некоторые работы в специальных мастерских

. 64. Акроцефалосиндактилия (син-
м Аперта) у слабоумного мальчика
лет. Учится в специальной школе.
цны деформация черепа, своеобраз-
положение надплечий, синдакти-
лии рук и стоп



Рис. 65. Акроцефалосиндактилия (синдром Аперта) у женщины 31 года. Слабоумие. Способна выполнять некоторые работы в специальных мастерских



Рис. 66. Руки при акроцефалосиндактилии (синдром Апперта)



Рис. 67. Та же больная. Вид в профиль. Заметны кожная «перепонка» на шее, недоразвитие лицевого скелета и деформация ушной раковины









Рис. 68. Синдром Крузона у мальчика 13 лет. Дебилен. У отца мальчика этот же синдром, но в более легкой форме, отец психически здоров



Рис. 69. Синдром [illegible]
Спастическая параплегия [illegible]



Рис. 69. Синдром Сьегрена-Ларссона у двух сестер 48 и 56 лет. Идиотия. Спастические парапарезы ног и ихтиоз



Рис. 70. 32-летний больной с синдромом Берьесона-Форсмана-Лемана. Идиотия. Своеобразная форма головы, покраснение на инфраорбитальной области, ожирение, плоскостопие. Недостаточное развитие половых органов



Рис. 71. Тот же больной, что и на рис. 70. Идиотия. Гинекомастия, узкие глазные щели, большие и деформированные ушные раковины. Отсутствие вторичных половых признаков



Рис. 72. Синдром Берьесона-Форсмана-Лемана у родственника больного, изображенного на рис. 70. Своеобразное лицо, недоразвитие ушной раковины. Идиотия



Рис. 70. 32-летний больной с синдромом Берьесона-Форсмана-Леемана. Идиотия. Своеобразная форма головы, недоразвитие назоорбитальной области, ожирение, плоскостопие, недостаточное развитие половых органов



Рис. 71. Тот же больной, что и на рис. 70. Идиотия. Гинекомастия, узкие глазные щели, большие и деформированные ушные раковины. Отсутствие вторичных половых признаков

Рис. 70. 32-летний больной с синдромом Берьесона-Форемана-Леемана. Идиотия. Своеобразная форма головы, недоразвитие назоорбитальной области, ожирение, плоскостопие, недостаточное развитие половых органов



Рис. 72. Синдром Берьесона-Форемана-Леемана у родственника больного, изображенного на рис. 70. Своеобразное лицо, недоразвитие ушной раковины. Идиотия

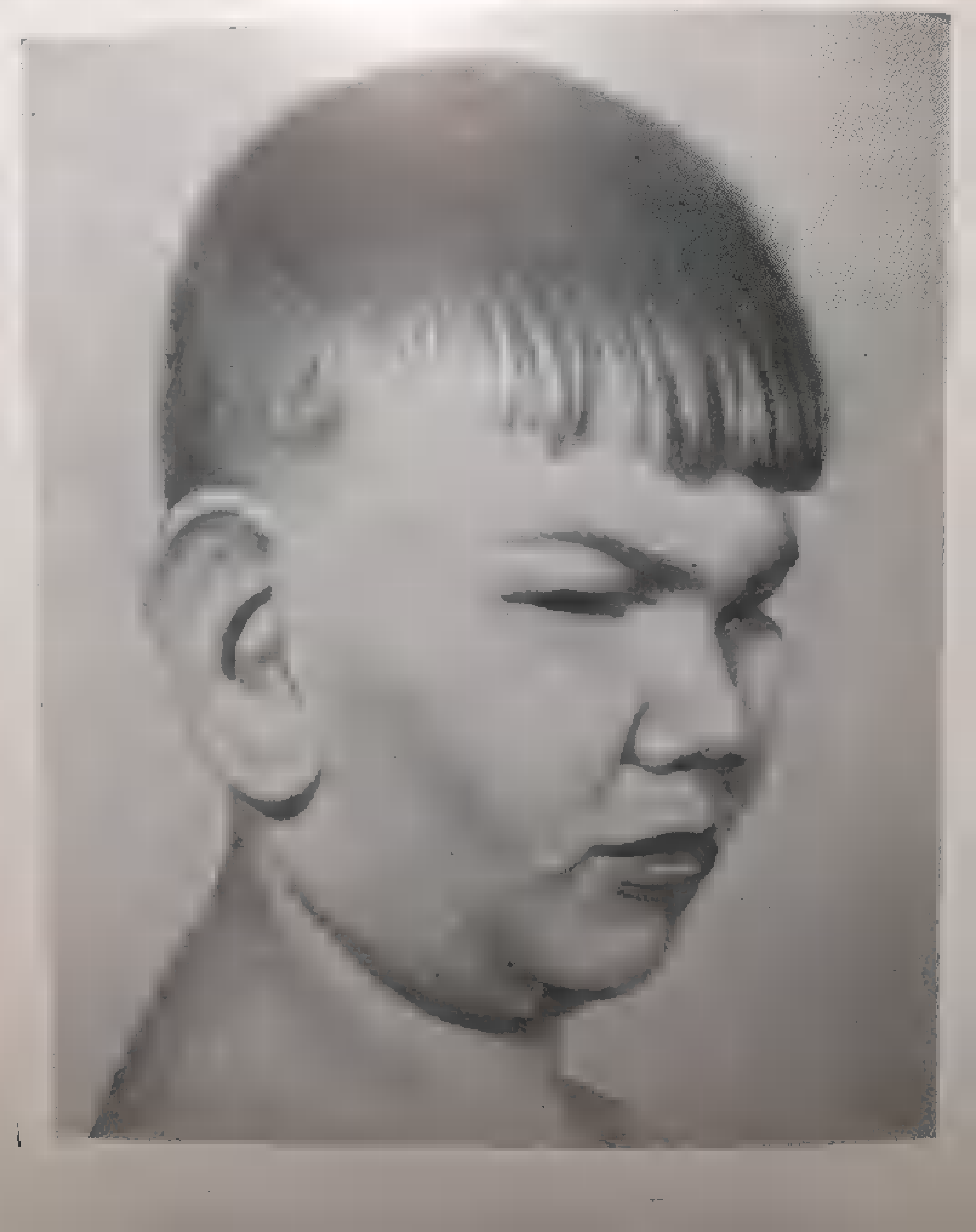




Рис. 73. 22-летний мужчина с миотонической дистрофией [illegible]



Рис. 74. Миотоническая дистрофия у 20-летнего мужчины. [illegible]



Рис. 73. 22-летний мужчина с миотонической дистрофией. До 4-х лет считался здоровым. Вначале посещал массовую школу, которую не смог окончить. В лежачем положении не может поднять голову, слабость мышц, слабоумие. Атрофия яичек, катаракта. «Миотоническое» лицо с легким птозом, своеобразное положение губ





Рис. 74. Миотоническая дистрофия у 20-летнего мужчины. Дебилен. Обучался во вспомогательной школе





Рис. 75. Миотоническая дистрофия у женщины 19 лет, сестры больного, изображенного на рис. 74. Училась во вспомогательной школе. Психически вяла. Не работает. В этой семье еще несколько членов страдает подобным же заболеванием.

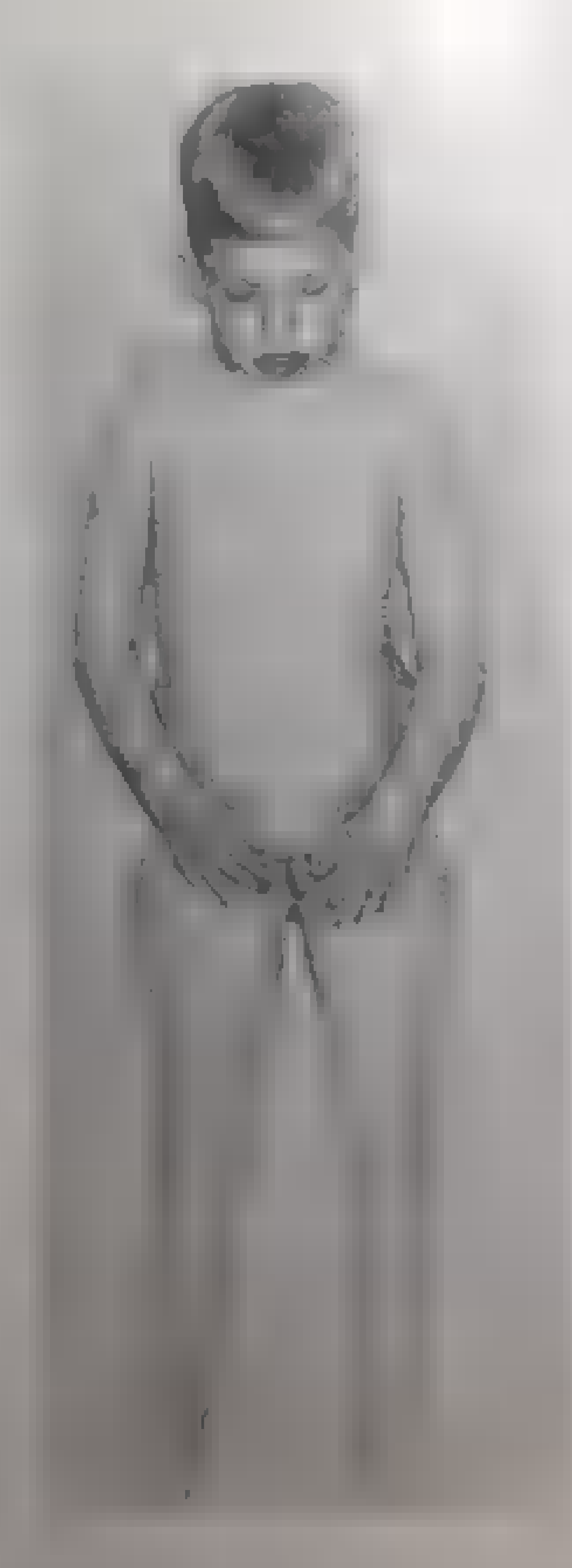
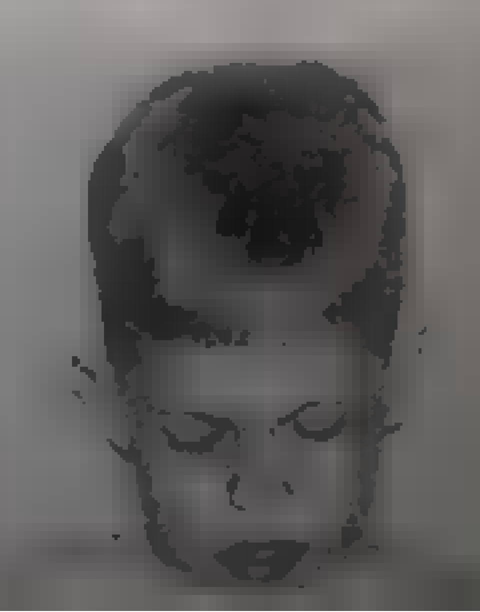


Рис. 76. 10-летний мальчик с синдромом Прадера-Вилли. Идиотия, врожденная гипотония мускулатуры, аплазия мошонки, нормальный кариотип

Рис. 75. Миотоническая дистрофия у женщины 19 лет, сестры больного, изображенного на рис. 74. Училась во вспомогательной школе. Психически вяла. Не работает. В этой семье еще несколько членов страдает подобным же заболеванием





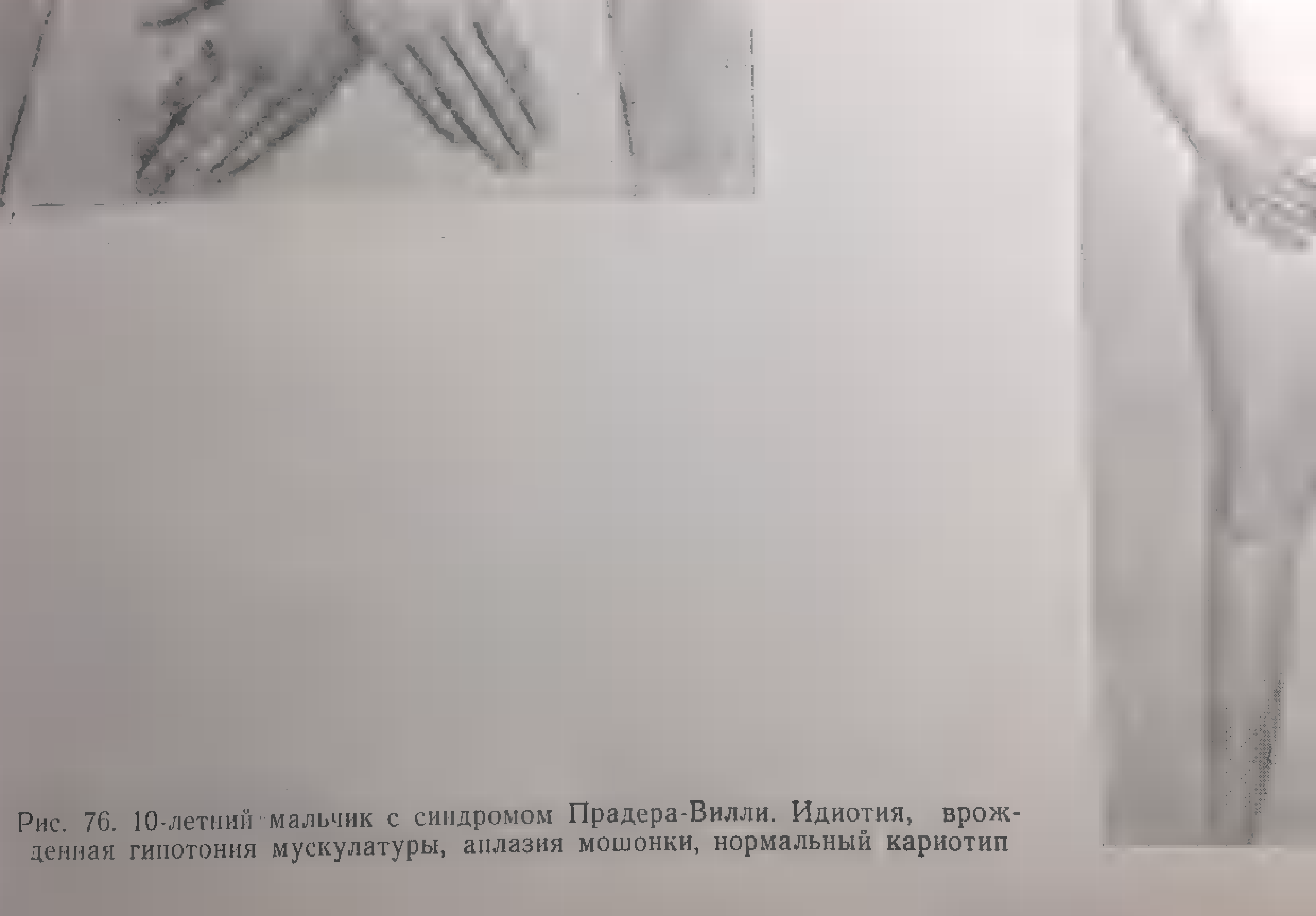


Рис. 76. 10-летний мальчик с синдромом Прадера-Вилли. Идиотия, врожденная гипотония мускулатуры, аплазия мошонки, нормальный кариотип

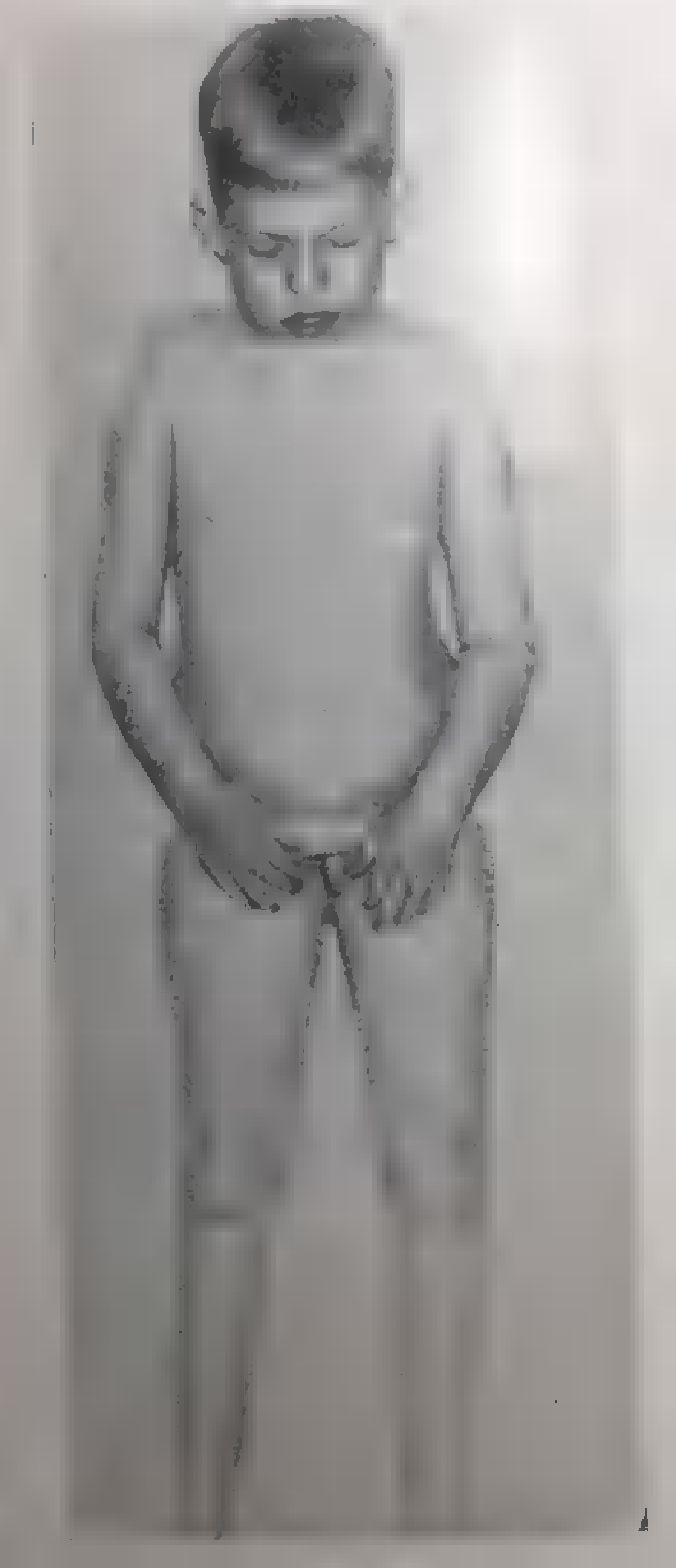




Рис. 77. Тот же больной мальчик, что на рис. 76. Сидение «по-турецки» указывает на выраженную гипотонию мышц

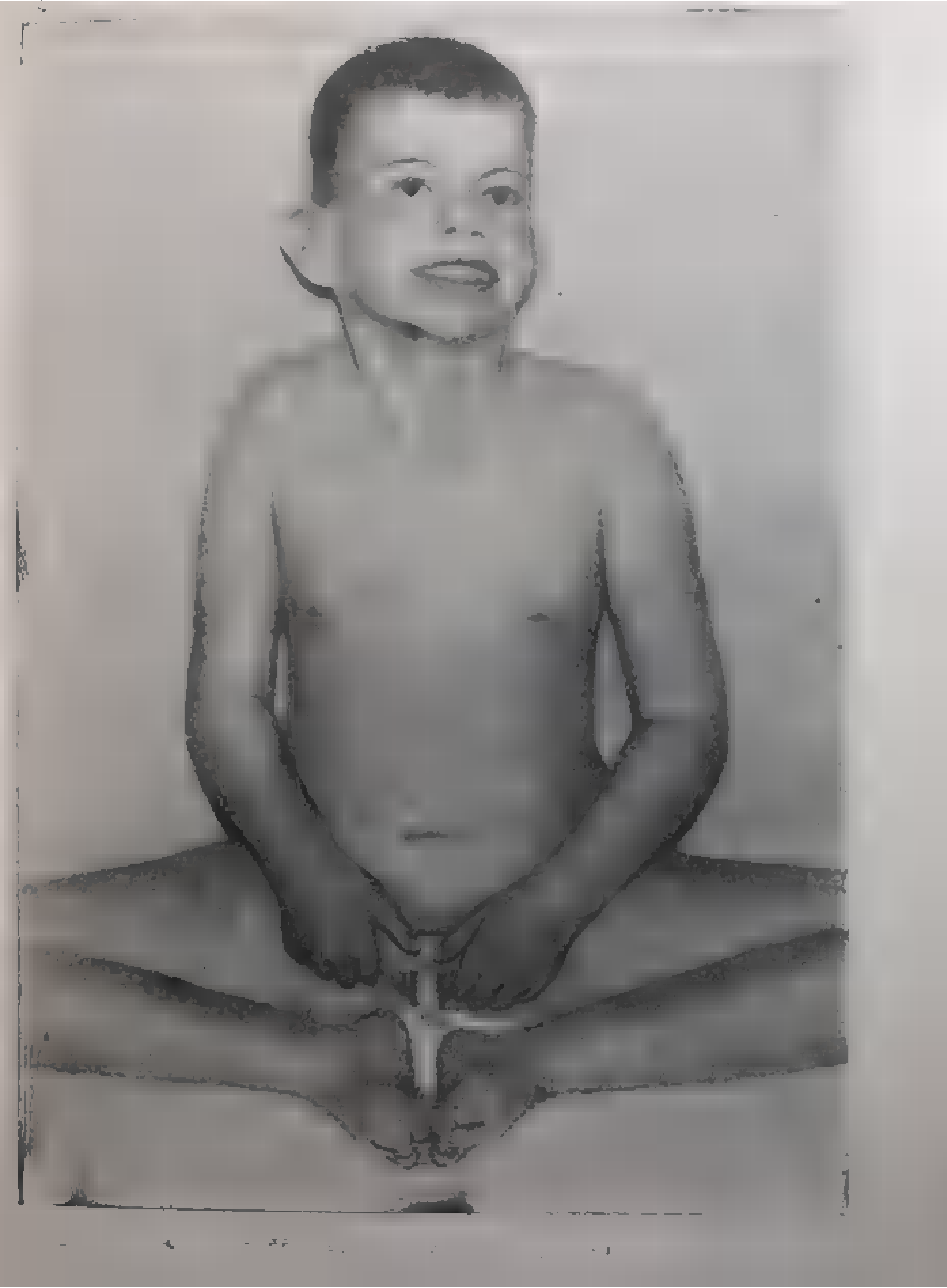


Рис. 77. Тот же больной мальчик, что на рис. 76: Сидение «по-турецки» указывает на выраженную гипотонию мышц

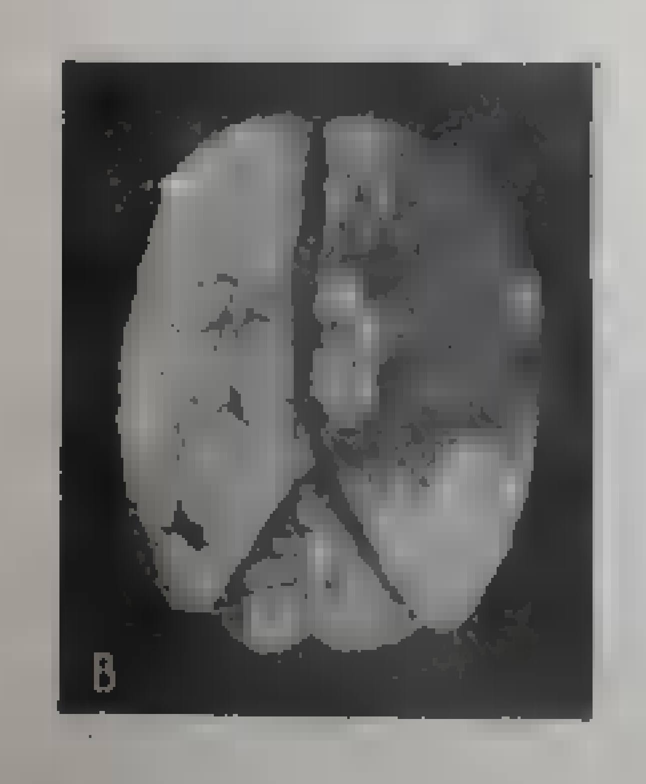


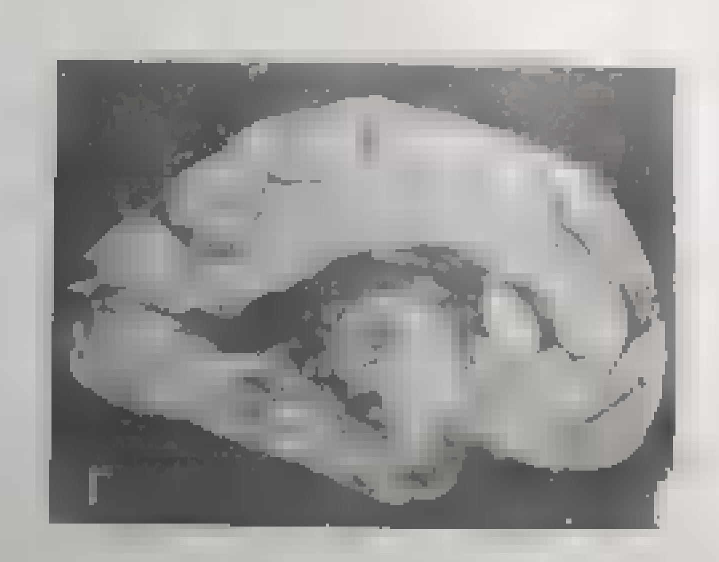
Раздел IV

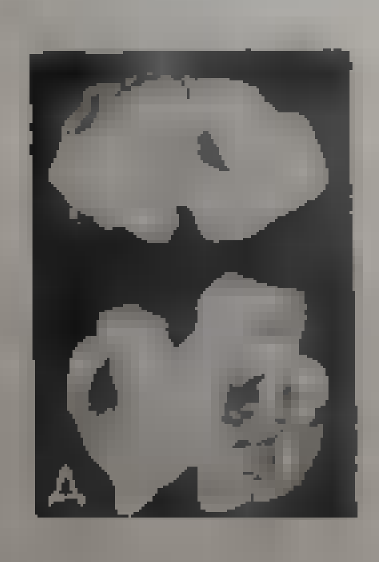
Непрогредиентные состояния экзогенной этиологии, сопровождающиеся синдромом олигофрении











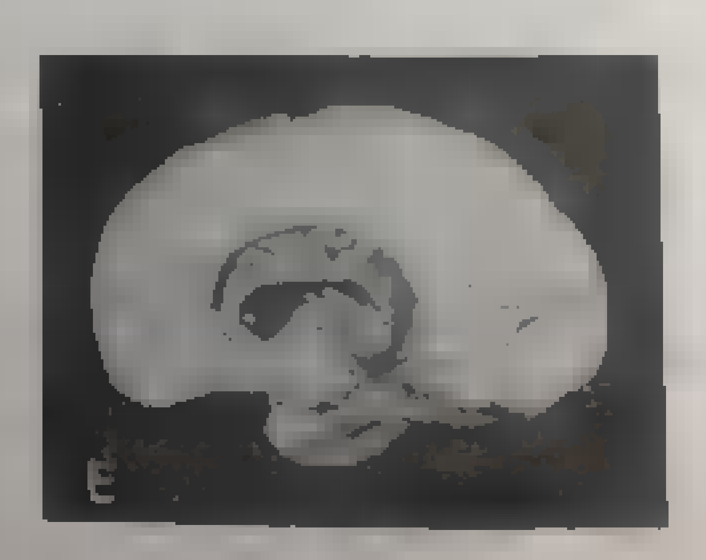
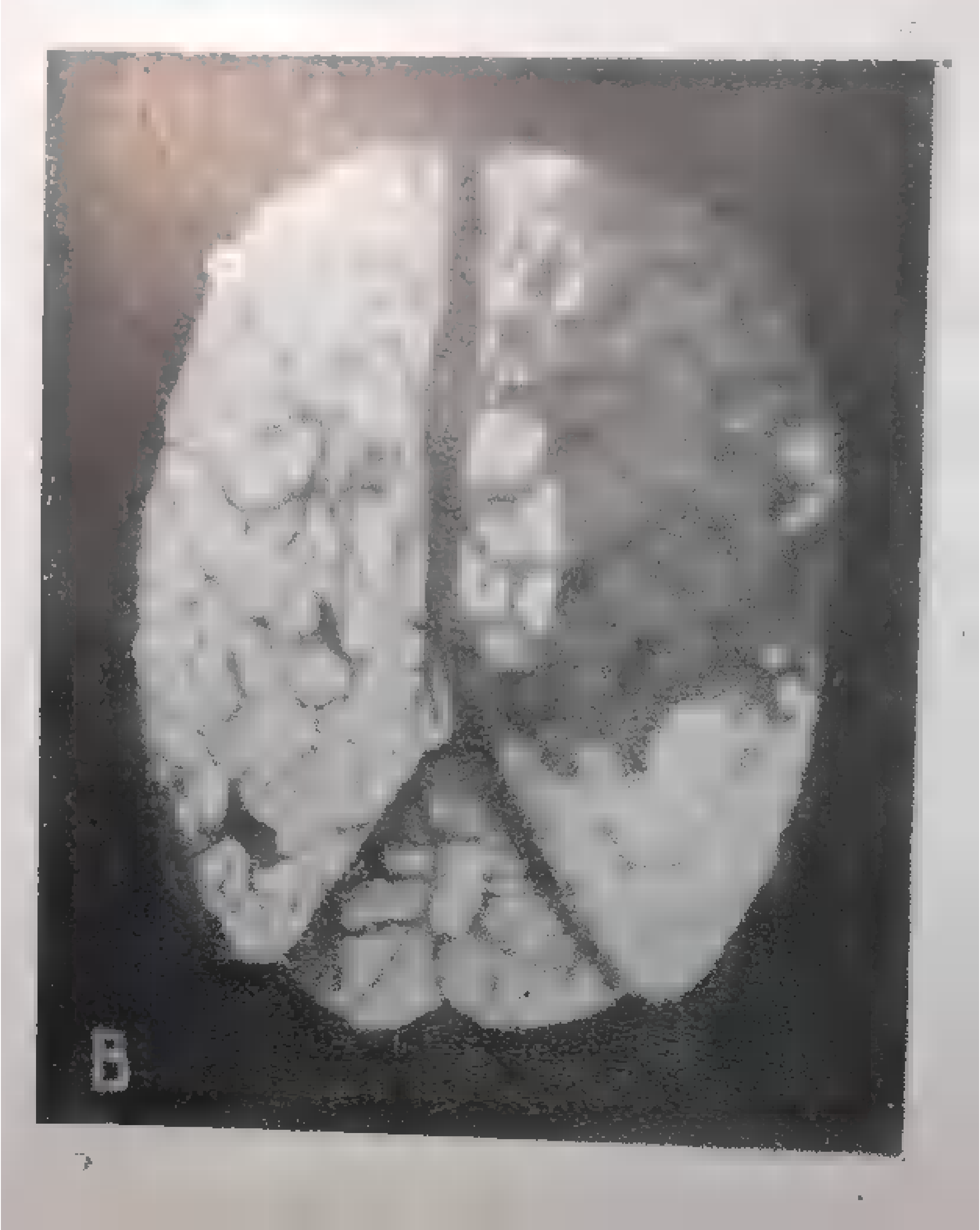
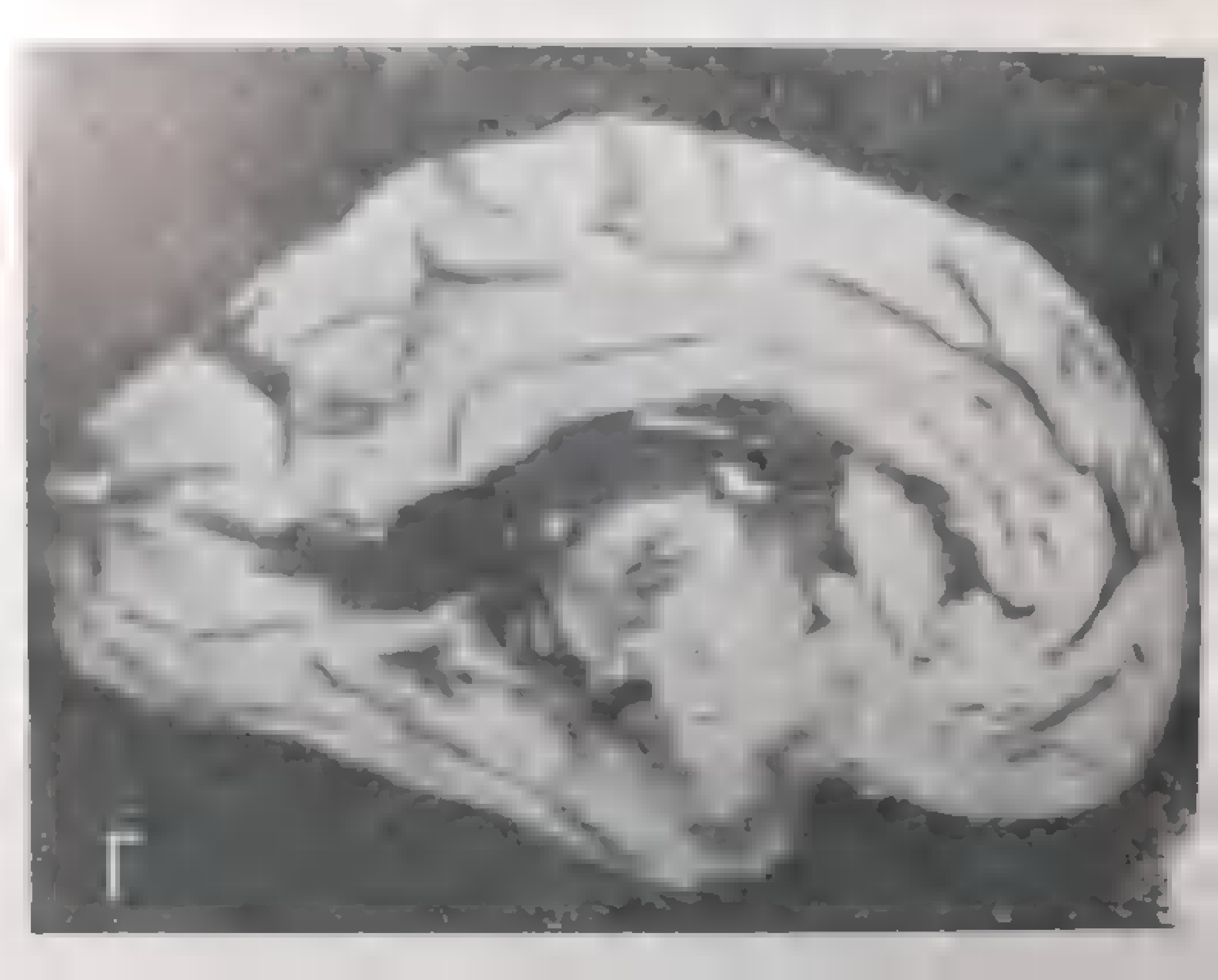


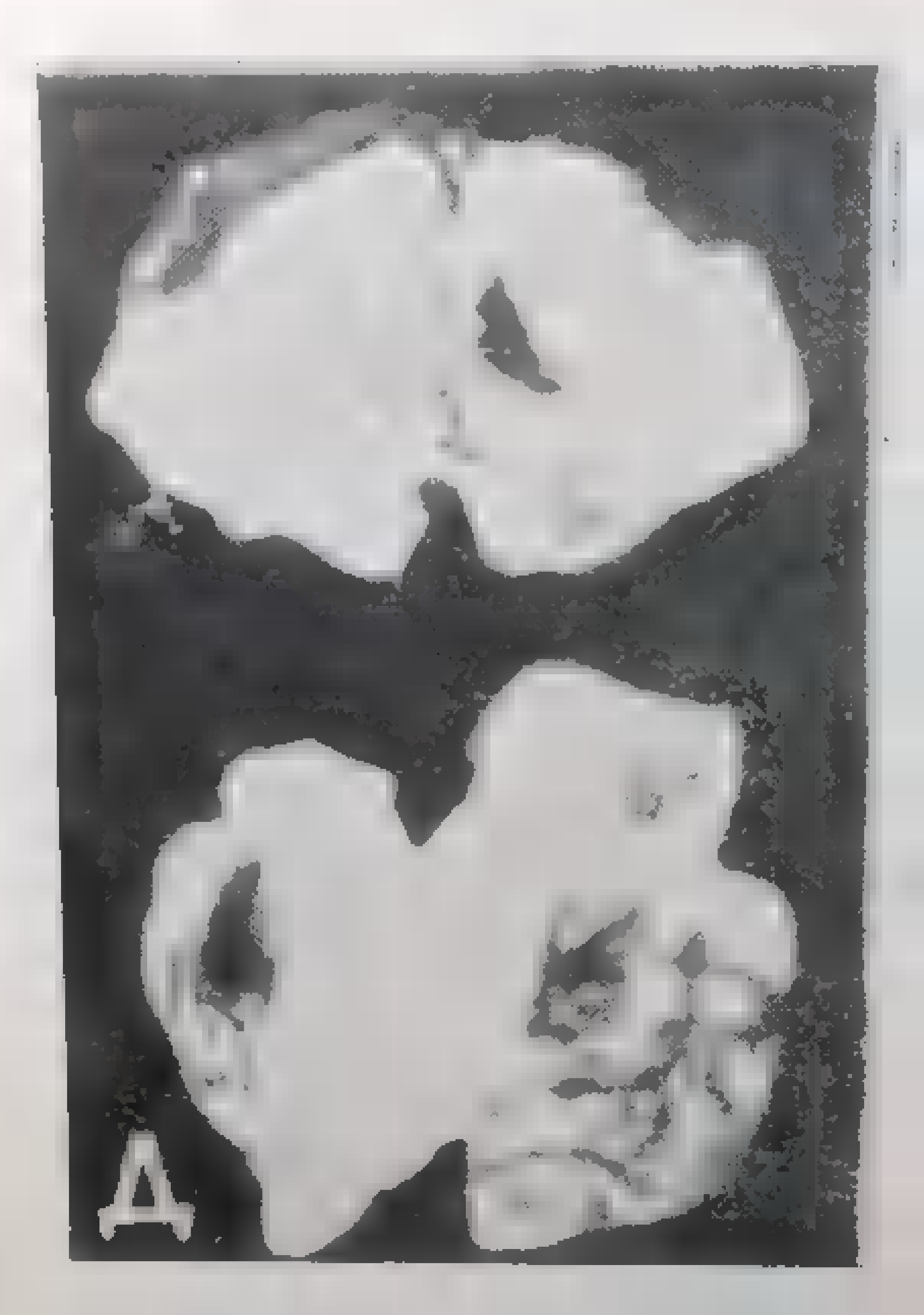
Рис. 78. Вид мозга при родовой травме. А: субарахноидальная гематома, внутричерепное кровоизлияние, возникшее после наложения акушерских щипцов; Б: кровоизлияние в мозжечок. [illegible]. Давность кровоизлияния — около трех недель. В: кровоизлияние в мозг, возникшее в результате родовой травмы. Г: родовая травма. Кровоизлияние в мозг с [illegible]. Д: родовая травма. Кровоизлияние в ствол мозга. Е: родовая травма. Кровоизлияние в области подкорковых узлов

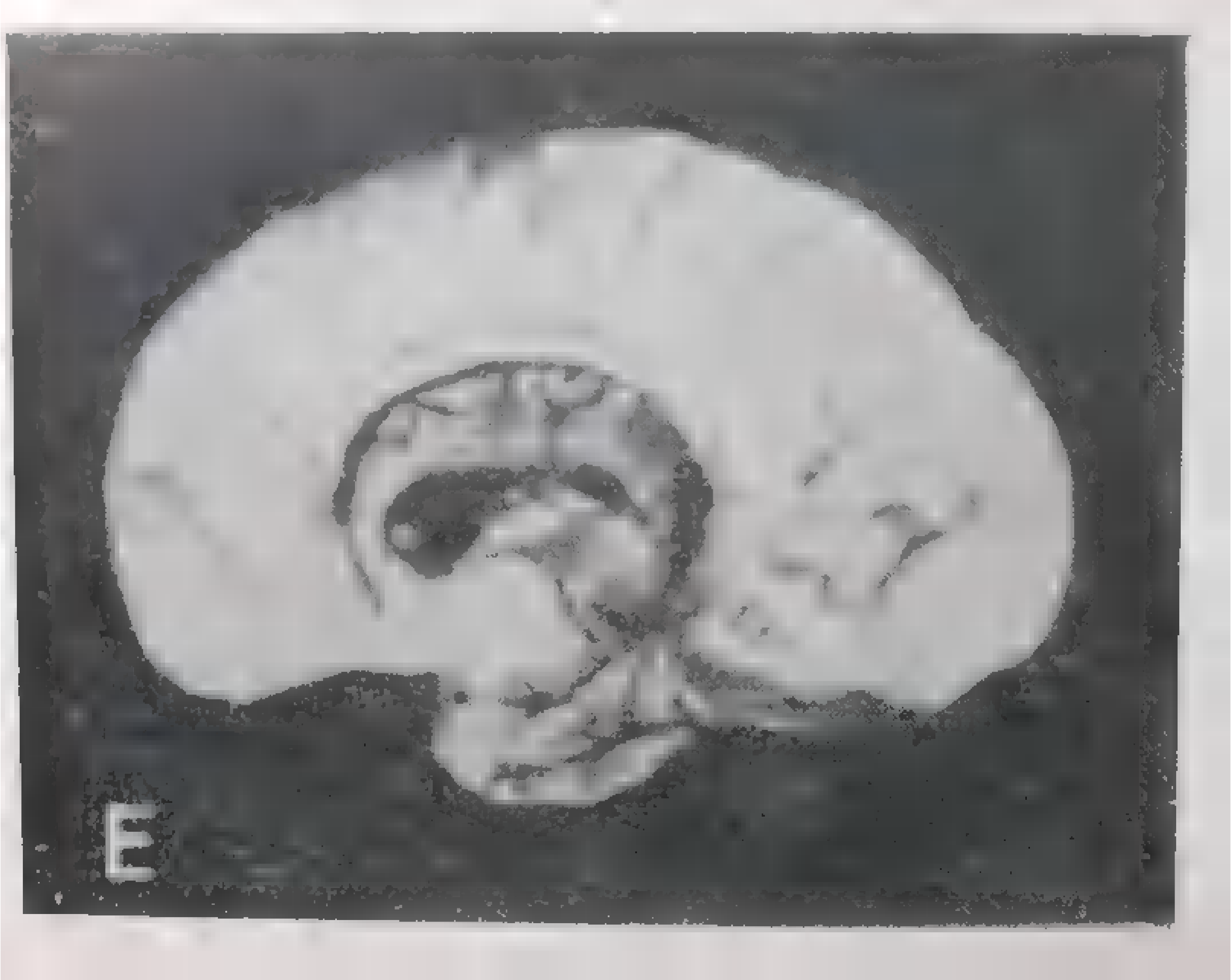

A

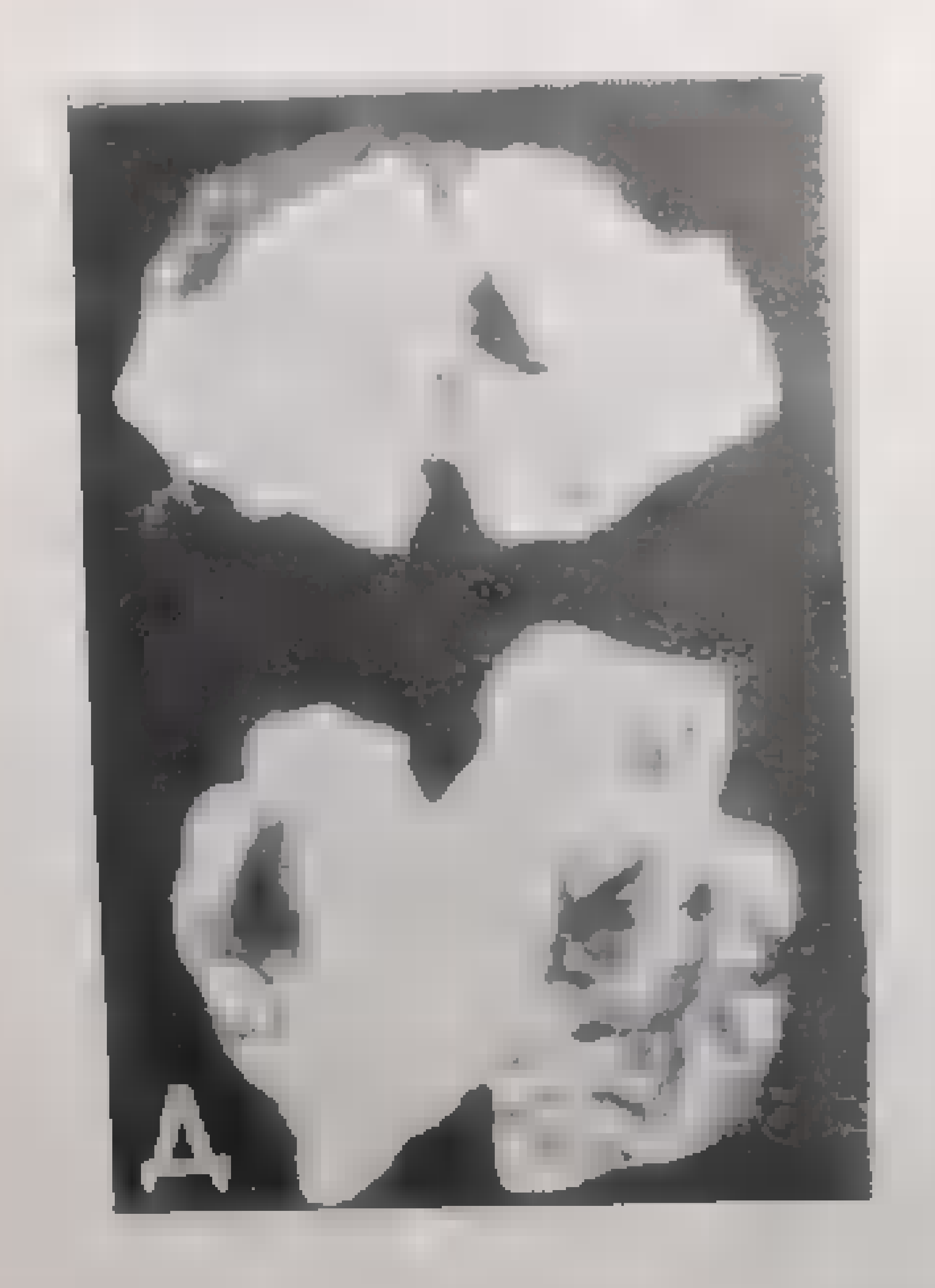

6


B




A


E



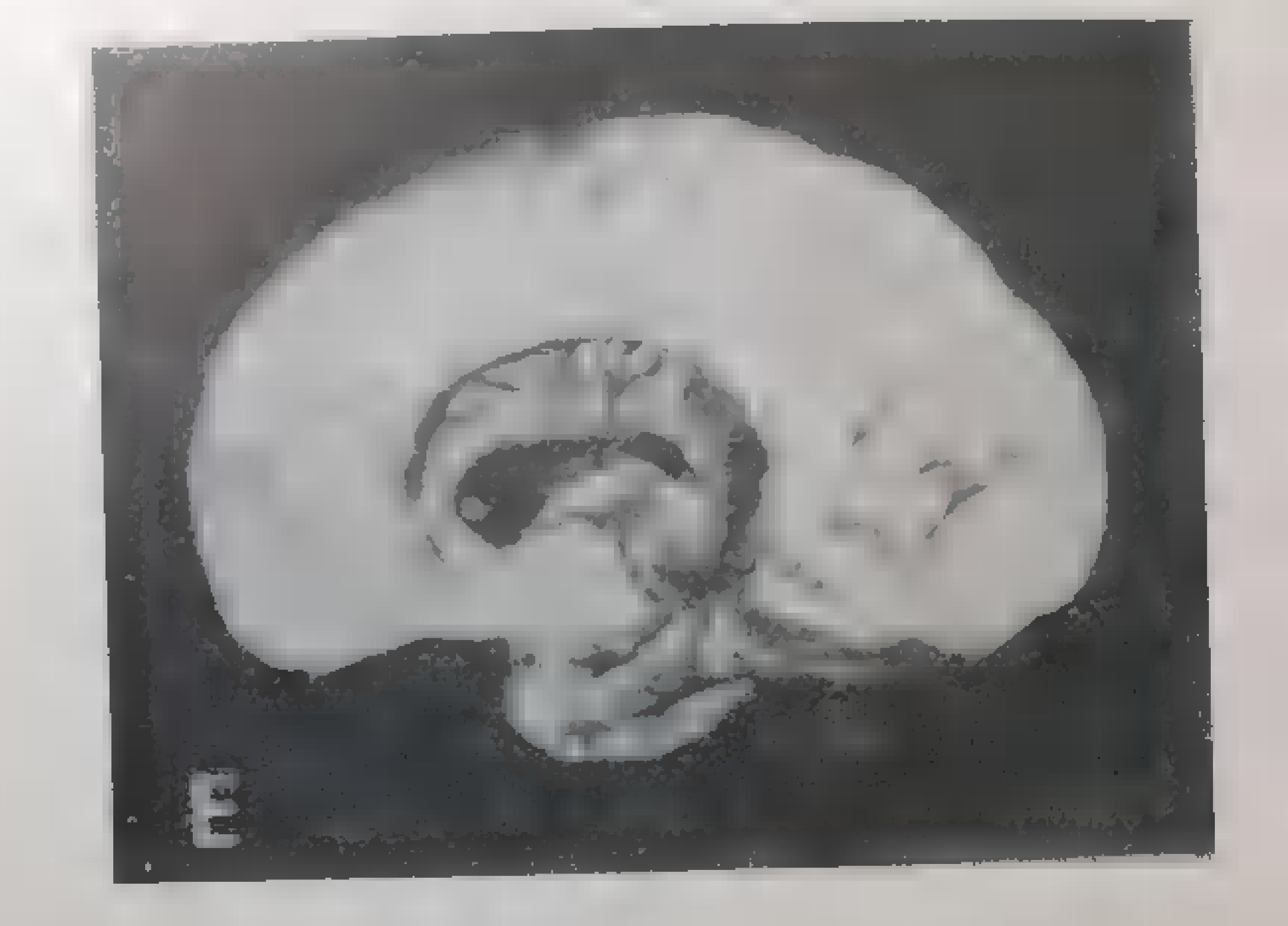


Рис. 78. Вид мозга при родовой травме: А) субпериостальная гематома, внутричерепное кровоизлияние, возникшее после наложения акушерских щипцов; Б) кровоизлияние в мозжечок. Гемосидериновая пигментация. Давность кровоизлияния — около трех недель; В) кровоизлияние в мозг, возникшее в результате родовой травмы; Г) родовая травма. Кровоизлияние в мозг с прорывом в желудочки; Д) родовая травма. Кровоизлияние в ствол мозга; Е) родовая травма. Кровоизлияние в области подкорковых узлов





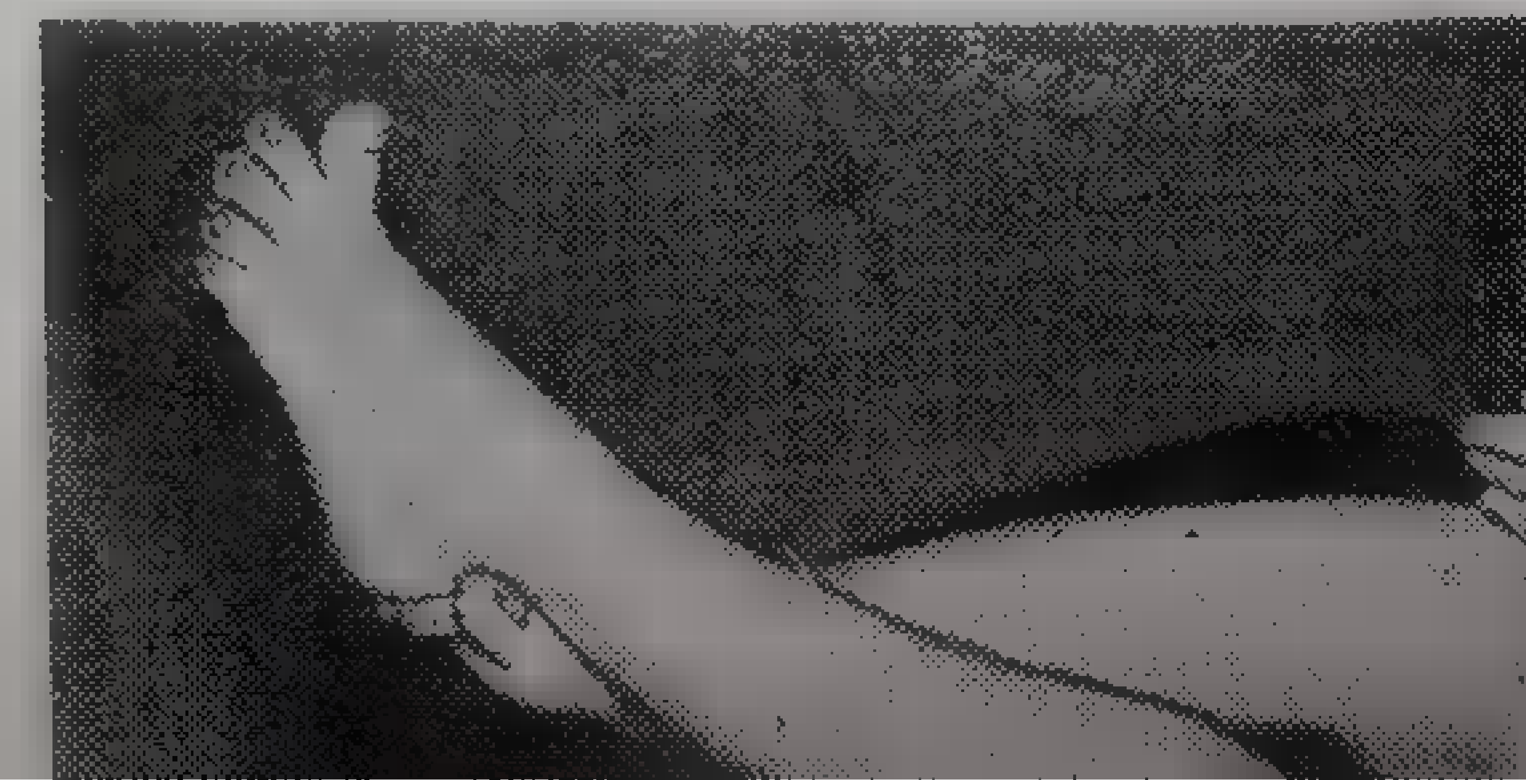
Рис. 79. А. Болезнь Литтля у ребенка, перенесшего кровоизлияние в мозг в результате родовой травмы. Спастический паралич ног. В основе болезни Литтля лежат кровоизлияния в мозг, связанные с его травмированием во время родового акта, а также последствия асфиксии. Б. Спонтанный рефлекс Бабинского при болезни Литтля



Рис. 80. Гидроцефалия у детей. Слабоумие. У ребенка, изображенного на правом снимке, тяжелая гипертензия, косоглазие и спастические параличи.

A

Рис. 79. **А**. Болезнь Литтля у ребенка, перенесшего кровоизлияние в мозг в результате родовой травмы. Спастический паралич ног. В основе болезни Литтля лежат кровоизлияния в мозг, связанные с его травмированием во время родового акта, а также последствия асфиксии. **Б**. Спонтанный рефлекс Бабинского при болезни Литтля



А



нь Литтля у ребенка, перенесшего кровоиз- результате родовой травмы. Спастический снове болезни Литтля лежат кровоизлияния с его травмированием во время родового следствия асфиксии. **Б.** Спонтанный рефлекс бинского при болезни Литтля



Рис. 80. Гидроцефалия у детей. Слабоумие. У ребенка, изображенного на правом снимке, тяжелая гипертензия, косоглазие и спастические параличи.



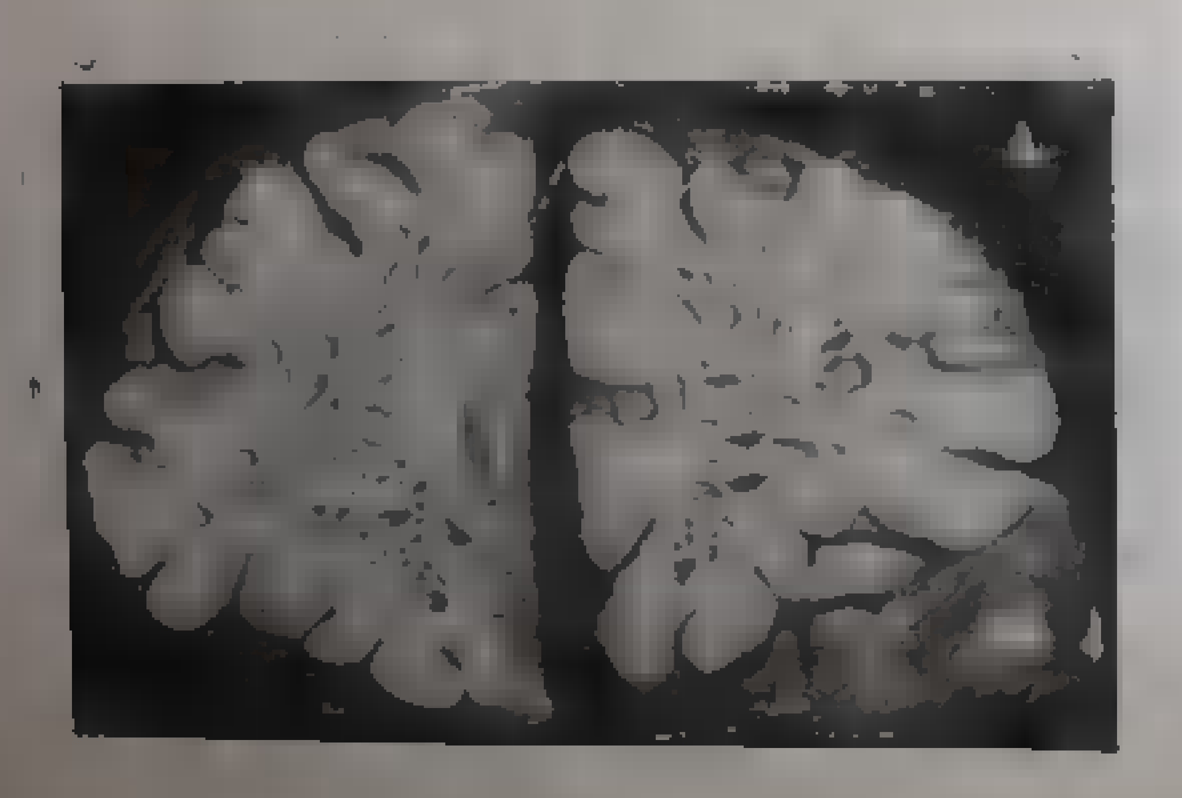
Рис. 81. А. [illegible]







Б



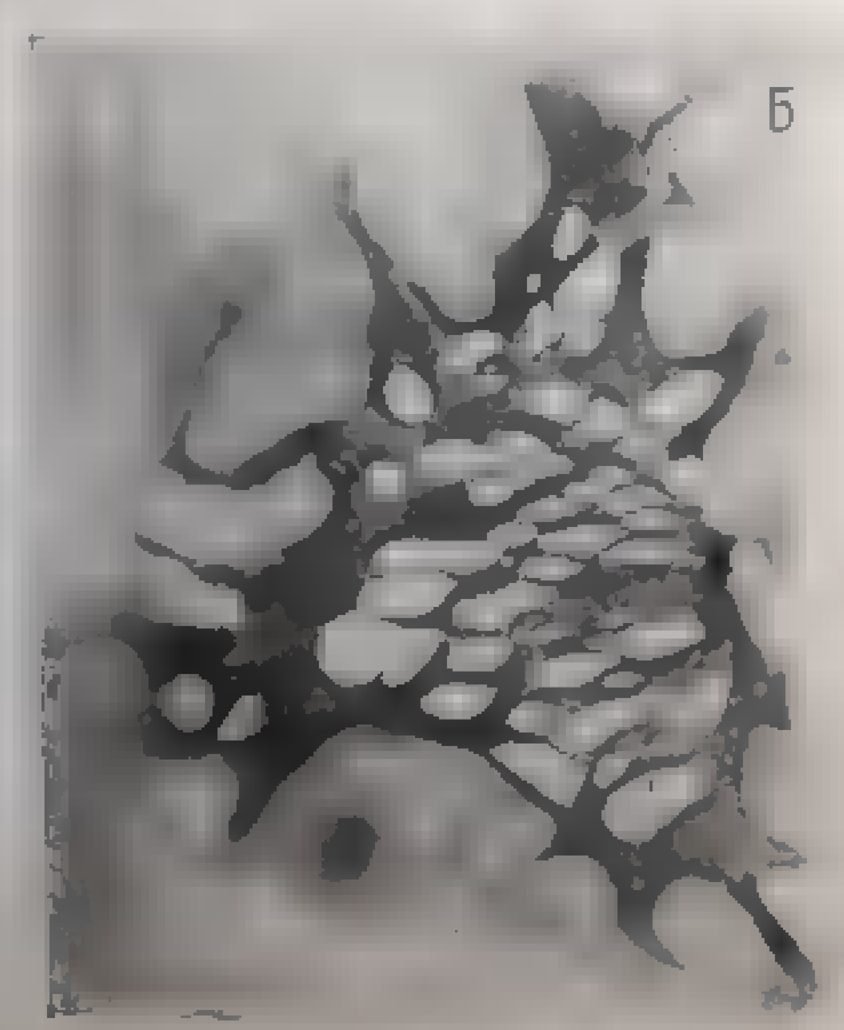
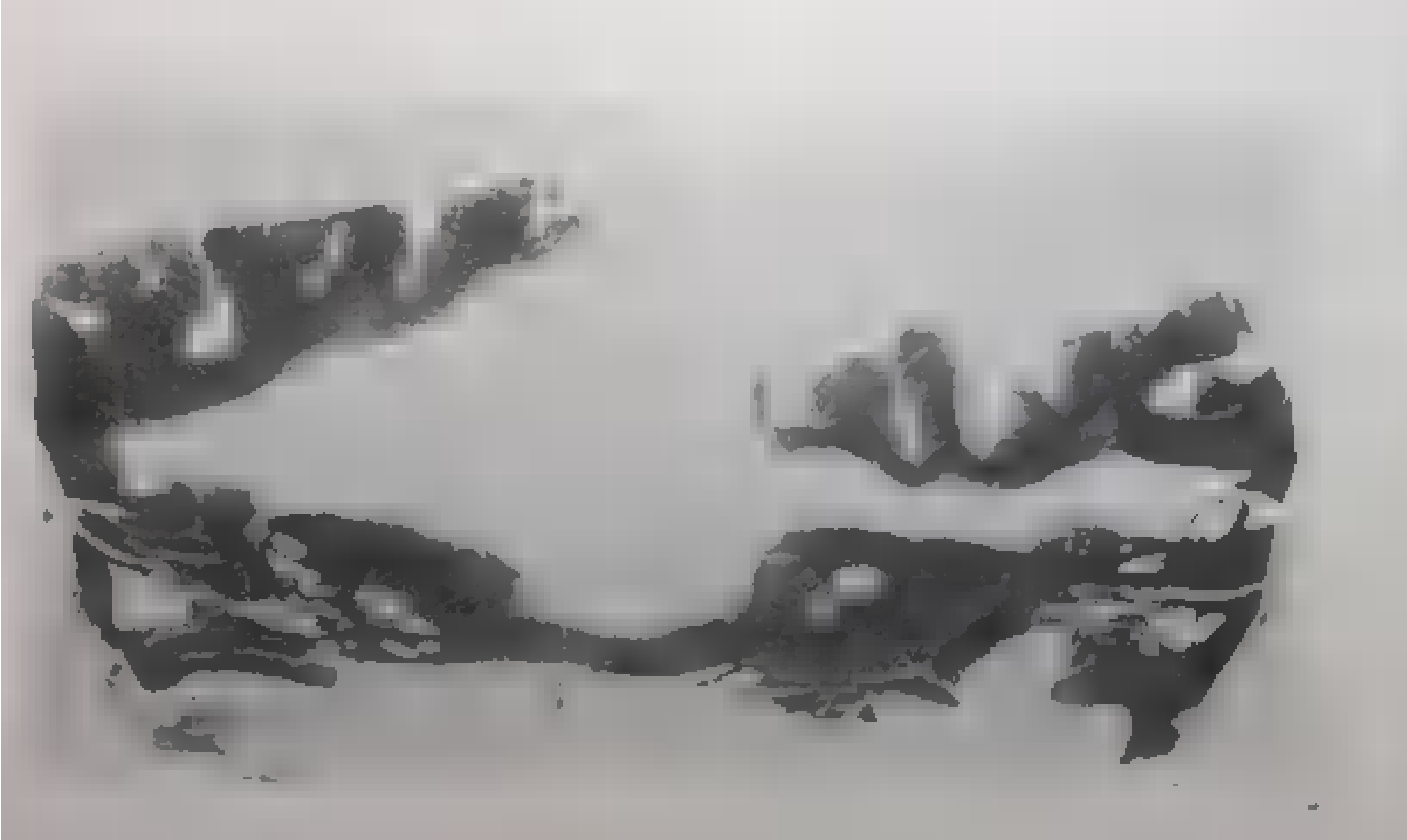


Рис. 82. А. Порэнцефалия, приводящая обычно к слабоумию. Вид мозга на разрезе; Б. Срез из полушария мозга при порэнцефалии. Окрашено по Вейгерту. Макропрепарат



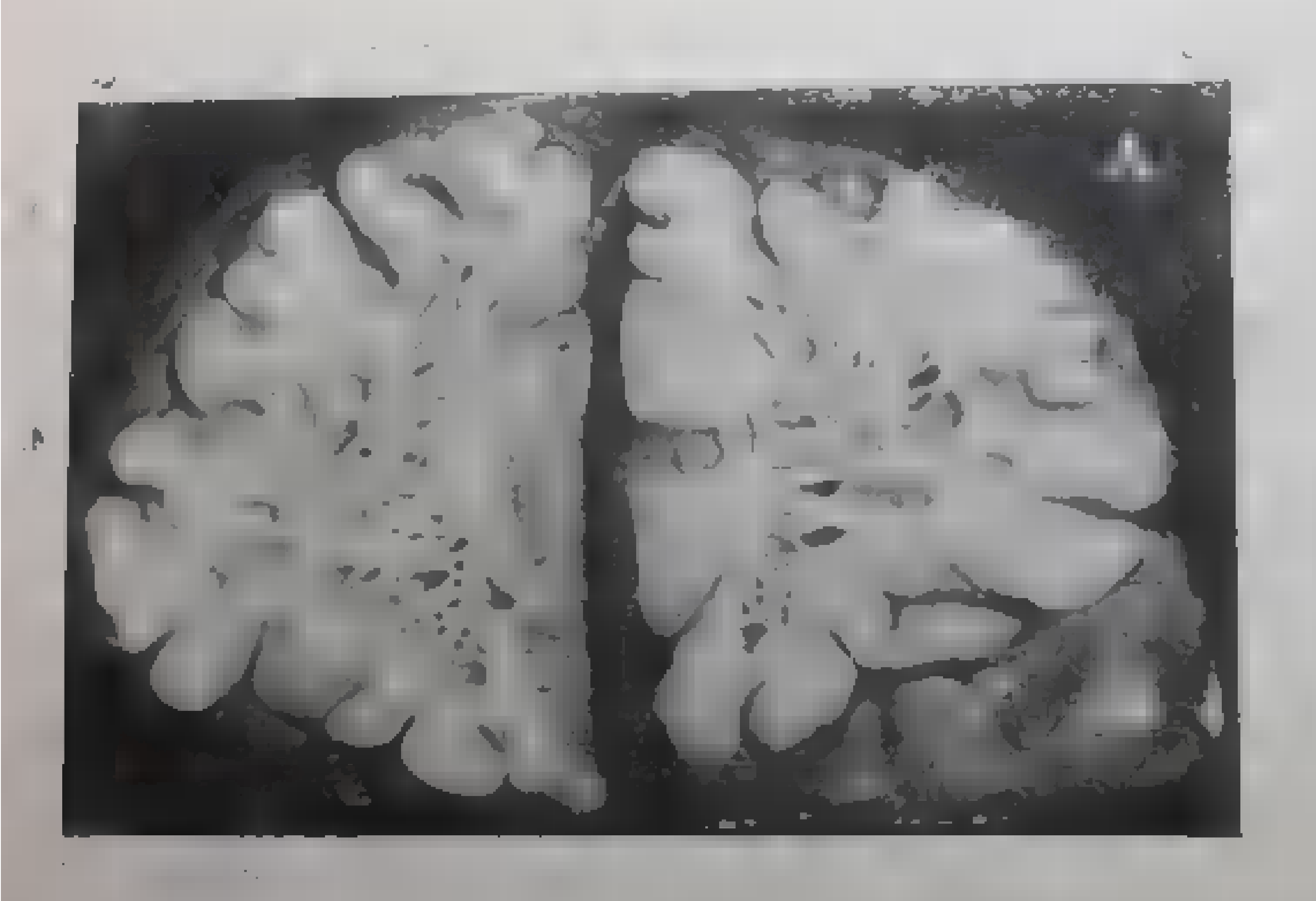
Рис. 81. А. «Башенная» форма черепа при гидроцефалии. Слабоумие. Спастические параличи.

А



Б. Вид мозга при гидроцефалии. Уменьшение объема мозговой ткани; в области зрительных бугров — признаки порэнцефалии. Окрашено по Вейгерту. Макропрепарат

Б



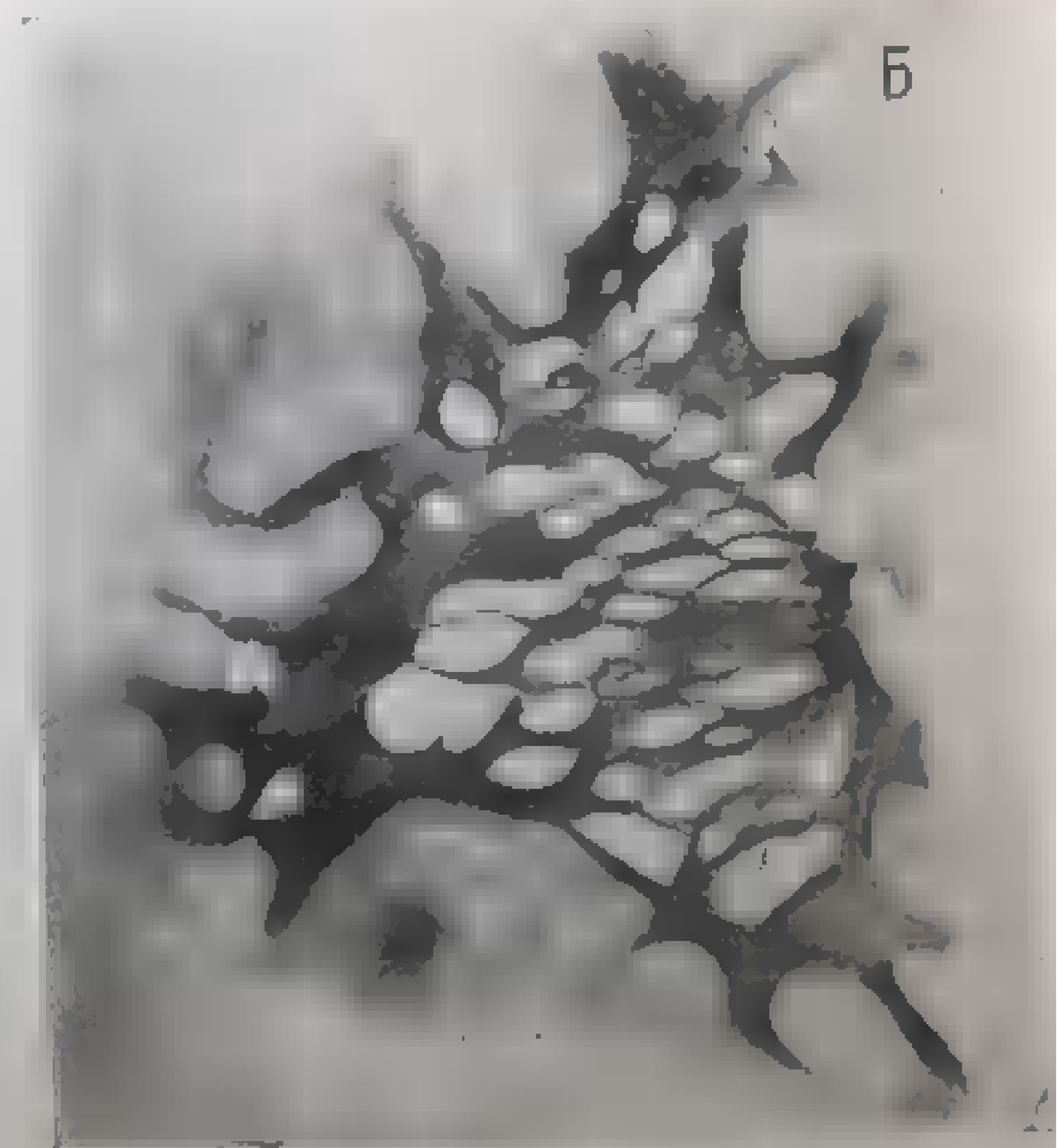
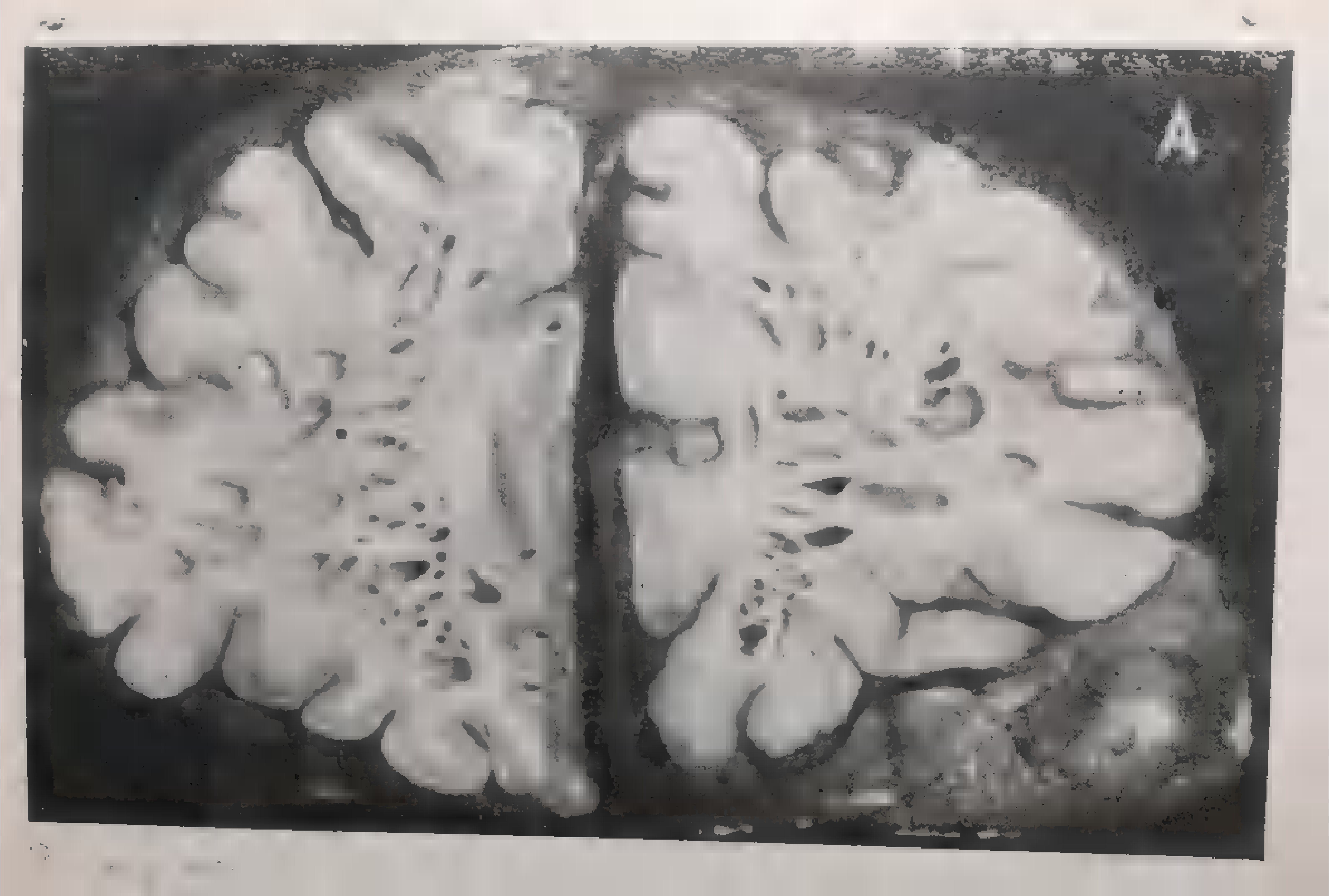


Рис. 82. А. Порэнцефалия, приводящая обычно к слабоумию. Вид мозга на разрезе; Б. Срез из полушария мозга при порэнцефалии. Окрашено по Вейгерту. Макропрепарат


A

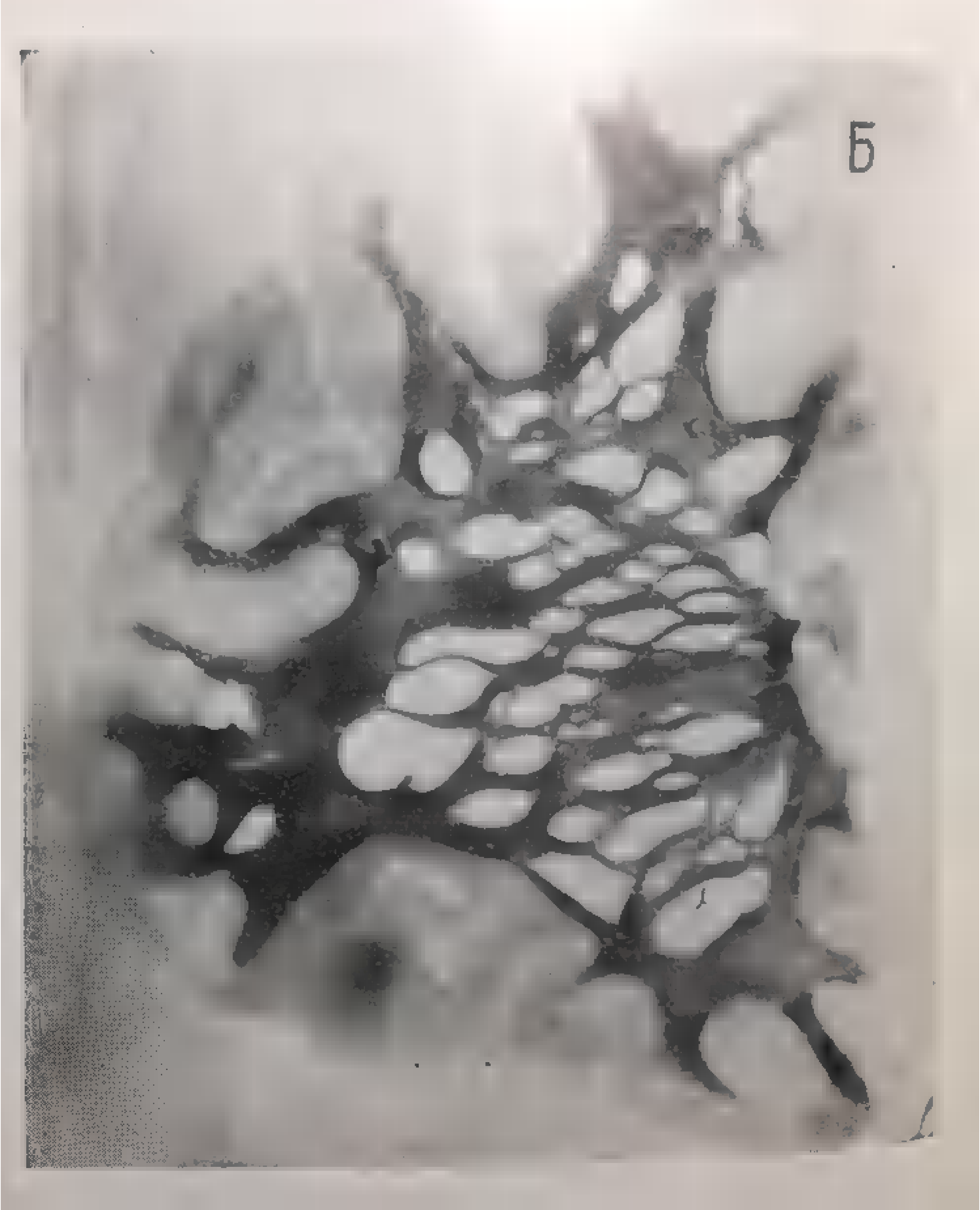

Б



Рис. 83. Врожденный токсоплазмоз у девочки 1-х лет. Слабоумие. Реакция связывания комплемента с токсоплазменным антигеном показала резкоположительный результат (++++). Ряд физических признаков — недоразвитие лицевого скелета, эпикантус, сходящееся косоглазие, энофтальм, неправильное развитие зубов

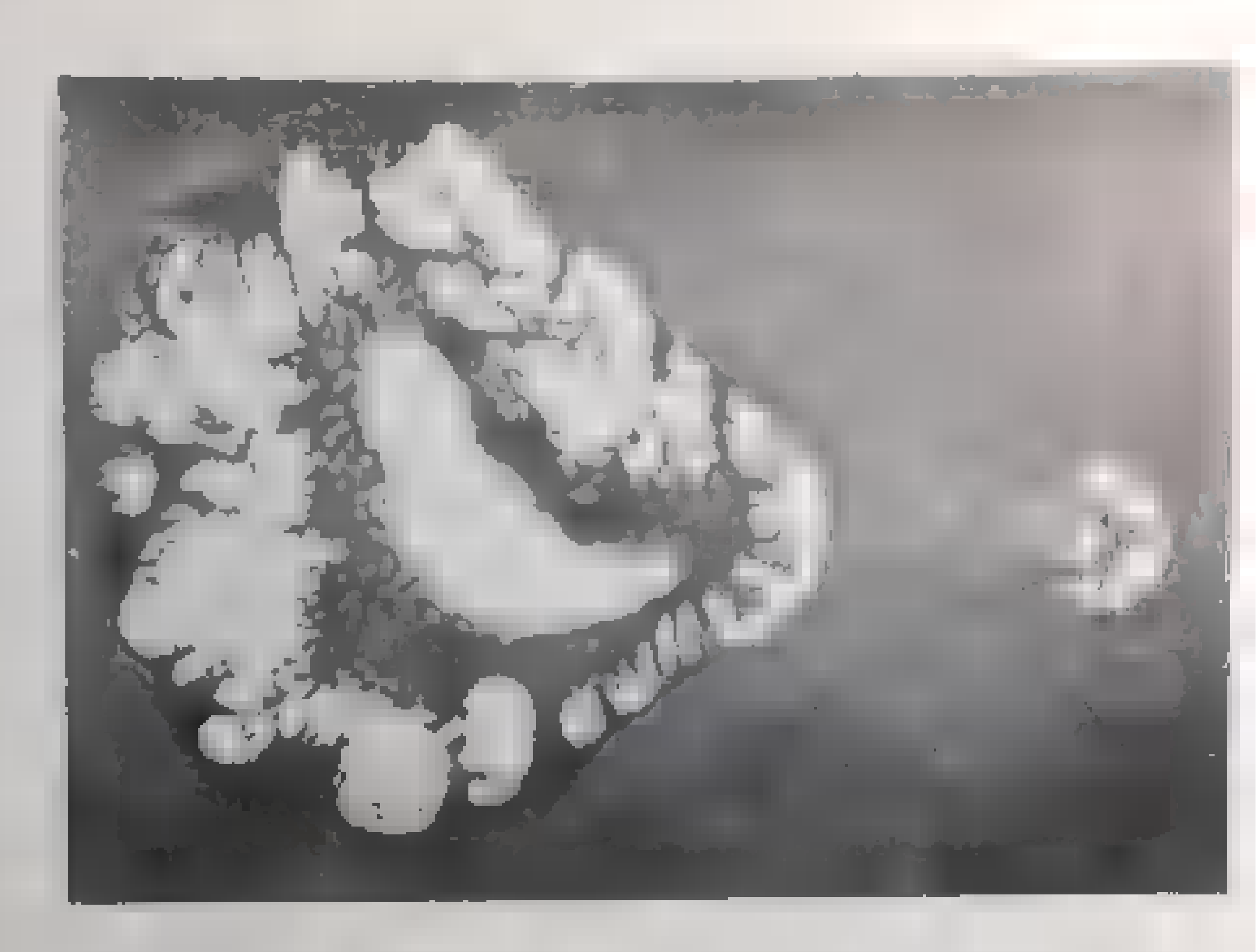


Рис. 84. Картина глазного дна при токсоплазмозе. Токсоплазматический хориоретинит



Рис. 85. Рентгенограмма черепа при врожденном токсоплазмозе, сопровождающемся [illegible]. Очажки обызвествления. Расширение входа в турецкое седло, указывающее на наличие гипертензии



Рис. 83. Врожденный токсоплазмоз у девочки 4-х лет. Слабоумие. Реакция связывания комплемента с токсоплазменным антигеном показала резкоположительный результат (++++). Ряд физических признаков — недоразвитие лицевого скелета, эпикантус, сходящееся косоглазие, энофтальм, неправильное развитие зубов

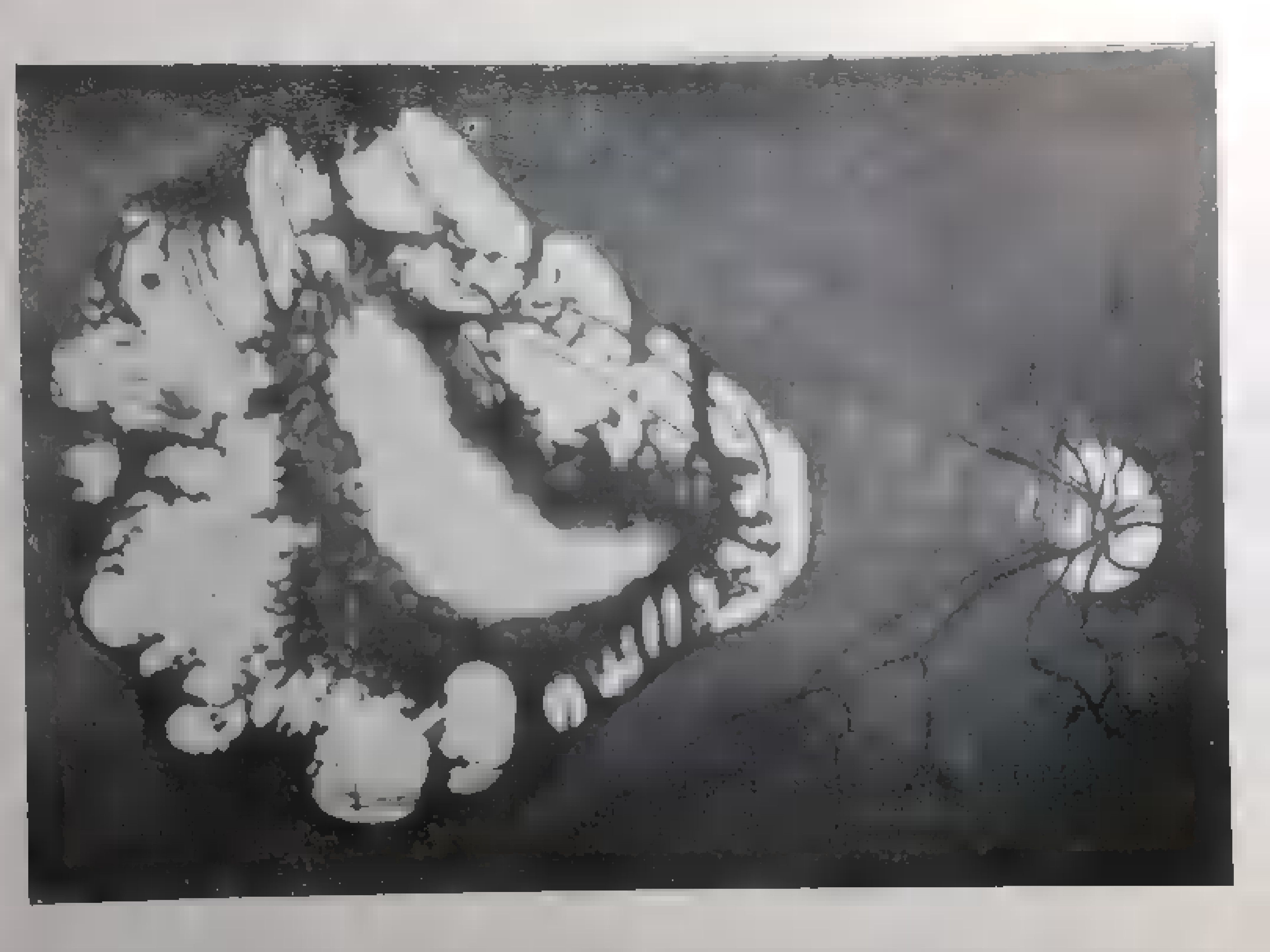


Рис. 84. Картина глазного дна при токсоплазмозе. Токсоплазматический хориоретинит

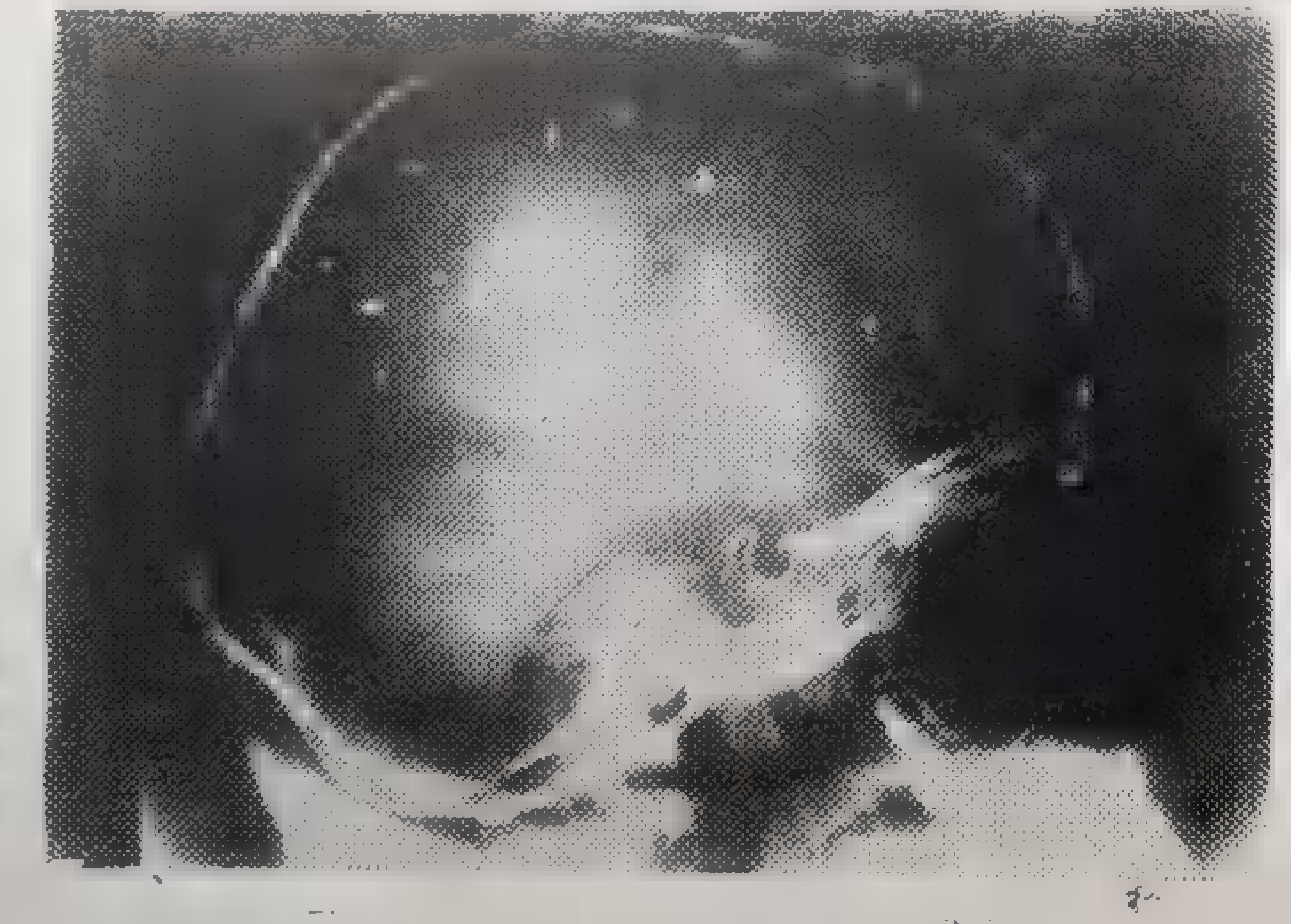


Рис. 85. Рентгенограмма черепа при врожденном токсоплазмозе, сопровождающемся дебильностью. Очажки обызвествления. Расширение входа в турецкое седло, указывающее на наличие гипертензии



Рис. 86. Схема [illegible] токсоплазмоза в мозгу. (Места расположения [illegible] обозначены черным цветом)



Рис. 87. Врожденный сифилис. Деформация черепа. Ребенок нежизнеспособен. Подобные случаи сопровождаются слабоумием и грубыми физическими дефектами



Рис. 88. Легкое снижение интеллекта у ребенка на почве витаминной недостаточности. Заметны расширенная переносица и эпикантус, что говорит о задержке его развития в эмбриональном периоде

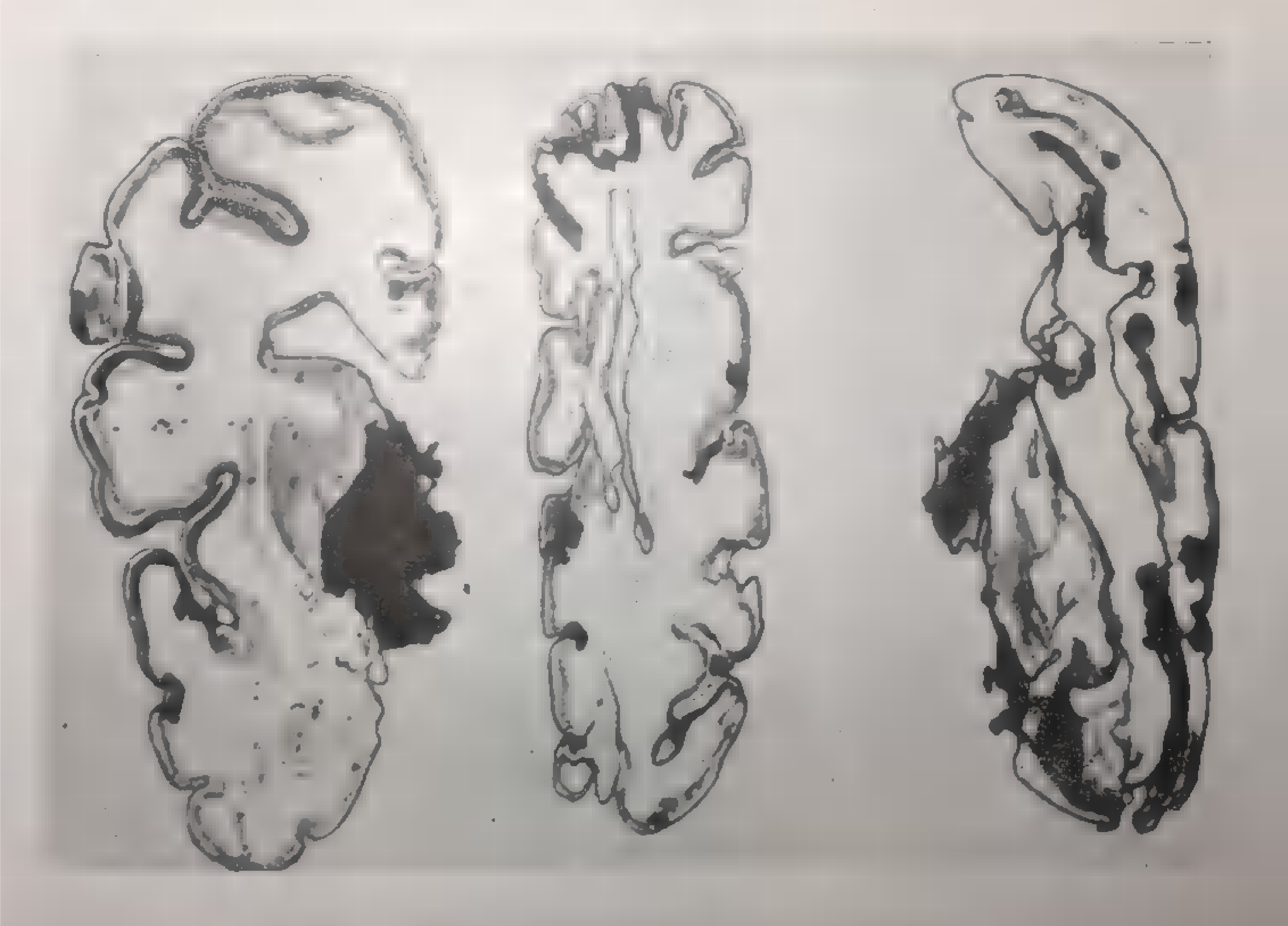


Рис. 86. Схема наиболее частой локализации очагов врожденного токсоплазмоза в мозгу (места расположения очагов закрашены черным цветом)

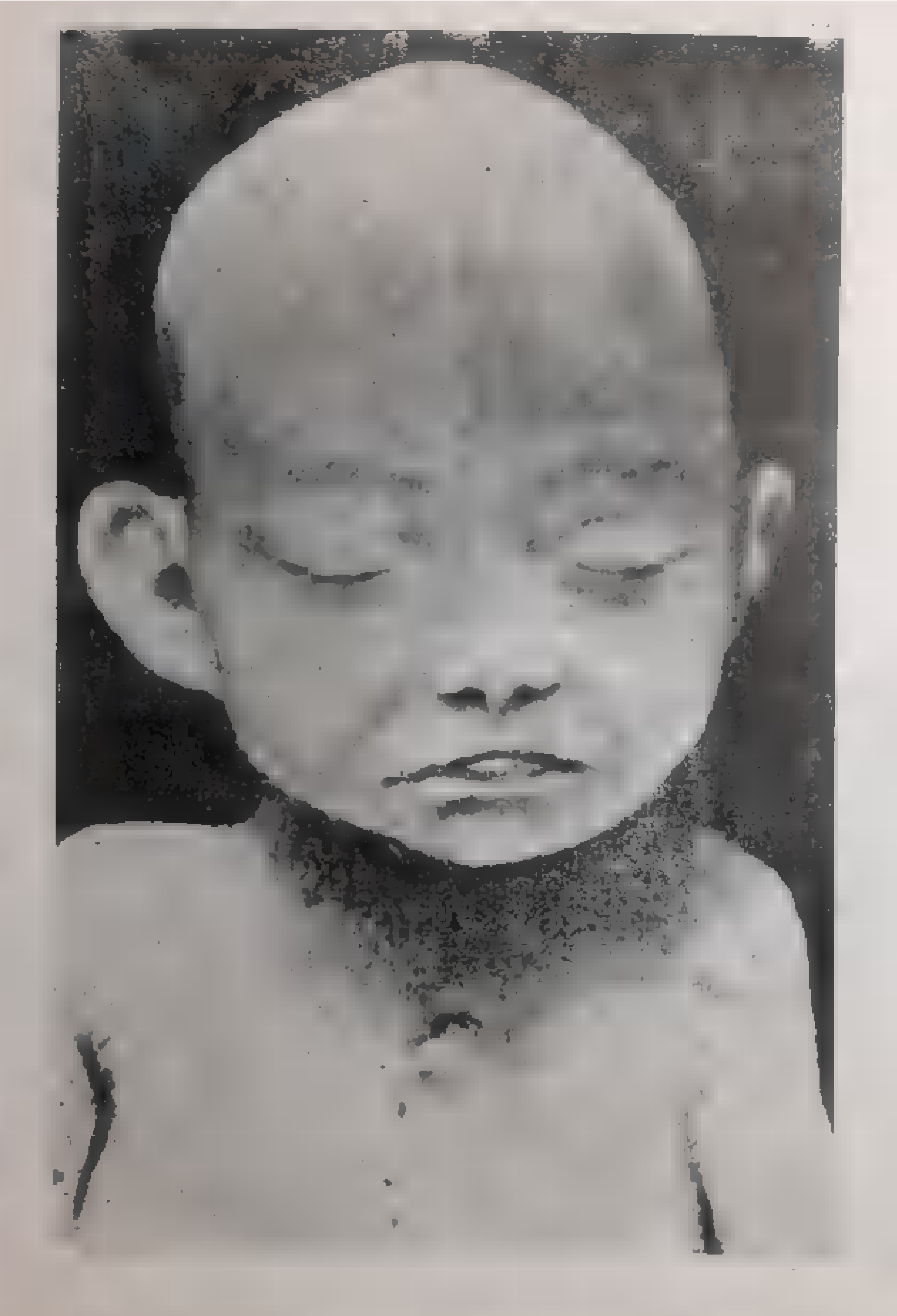


Рис. 87. Врожденный сифилис. Деформация черепа. Ребенок нежизнеспособен. Подобные случаи сопровождаются слабоумием и грубыми физическими дефектами



Рис. 88. Легкое снижение интеллекта у ребенка на почве витаминной недостаточности. Заметны расширенная переносица и эпикантус, что говорит о задержке его развития в эмбриональном периоде



Рис. 89. Ребенок [illegible]

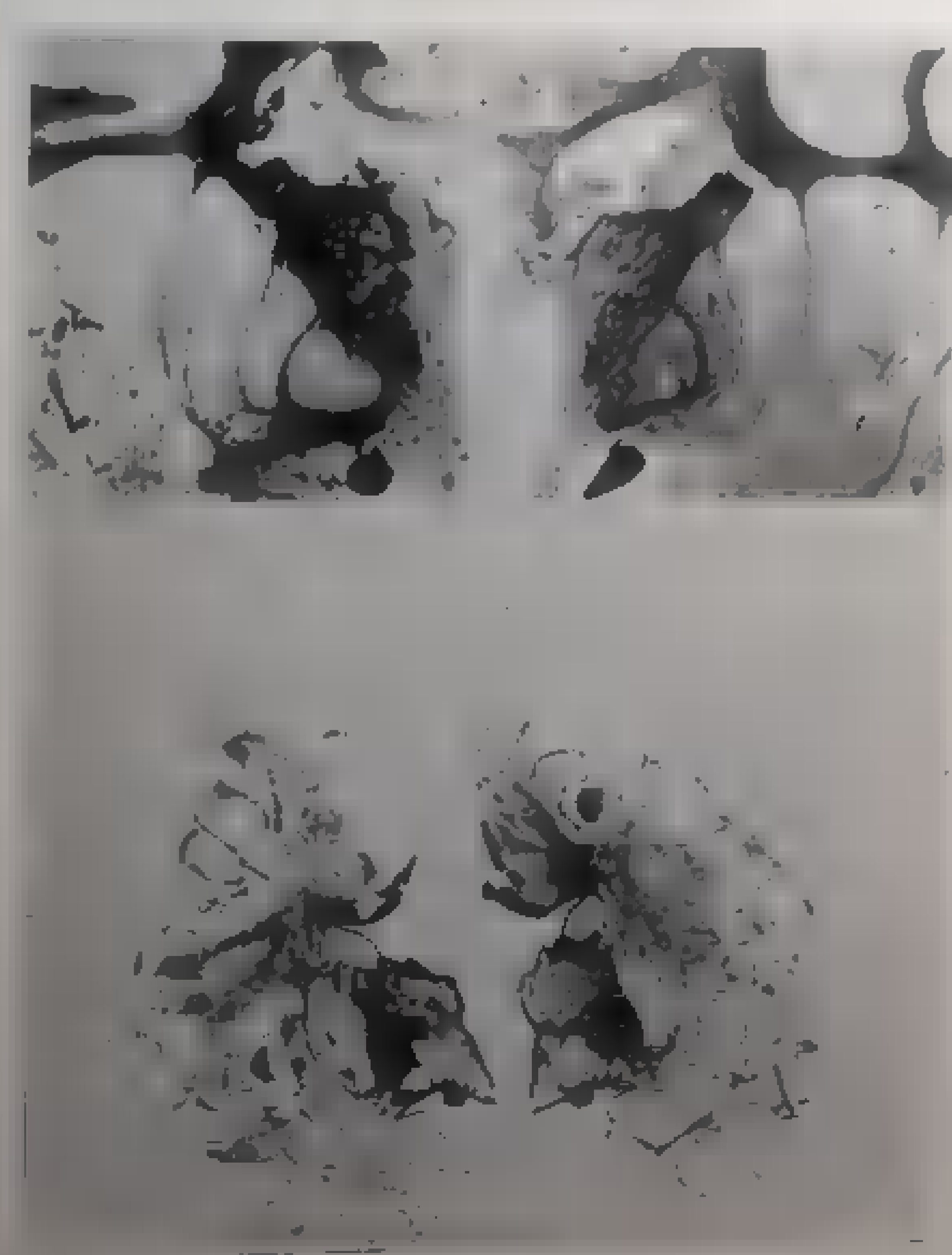


Рис. 90. Гемолитическая желтуха новорожденных. Головной мозг. Верхние снимки — срез подкорковых узлов у детей в 3 мес. Левый снимок — недостаточная миелинизация волокон, входящих в бледное ядро. Правый снимок — норма. Нижние снимки. Некроз бледного ядра, возникший в результате гемолитической желтухи новорожденных.



Рис. 89. Ребенок, перенесший гемолитическую желтуху. Низкий уровень интеллекта, легкие признаки недоразвития лицевого скелета — эпикантус, недоразвитие назоорбитальной области, неправильно поставленные зубы, гиперкинезы



Рис. 90. Гемолитическая желтуха новорожденных. Головной мозг. Верхние снимки — обл. подкорковых узлов у детей в 3 мес. Левый снимок — недостаточная миелинизация волокон, входящих в бледное ядро. Правый снимок—норма. Нижние снимки. Некроз бледного ядра, возникший в результате гемолитической желтухи новорожденных





Раздел V.

СИНДРОМЫ ОЛИГОФРЕНИИ ЭНДОКРИННОГО ГЕНЕЗА

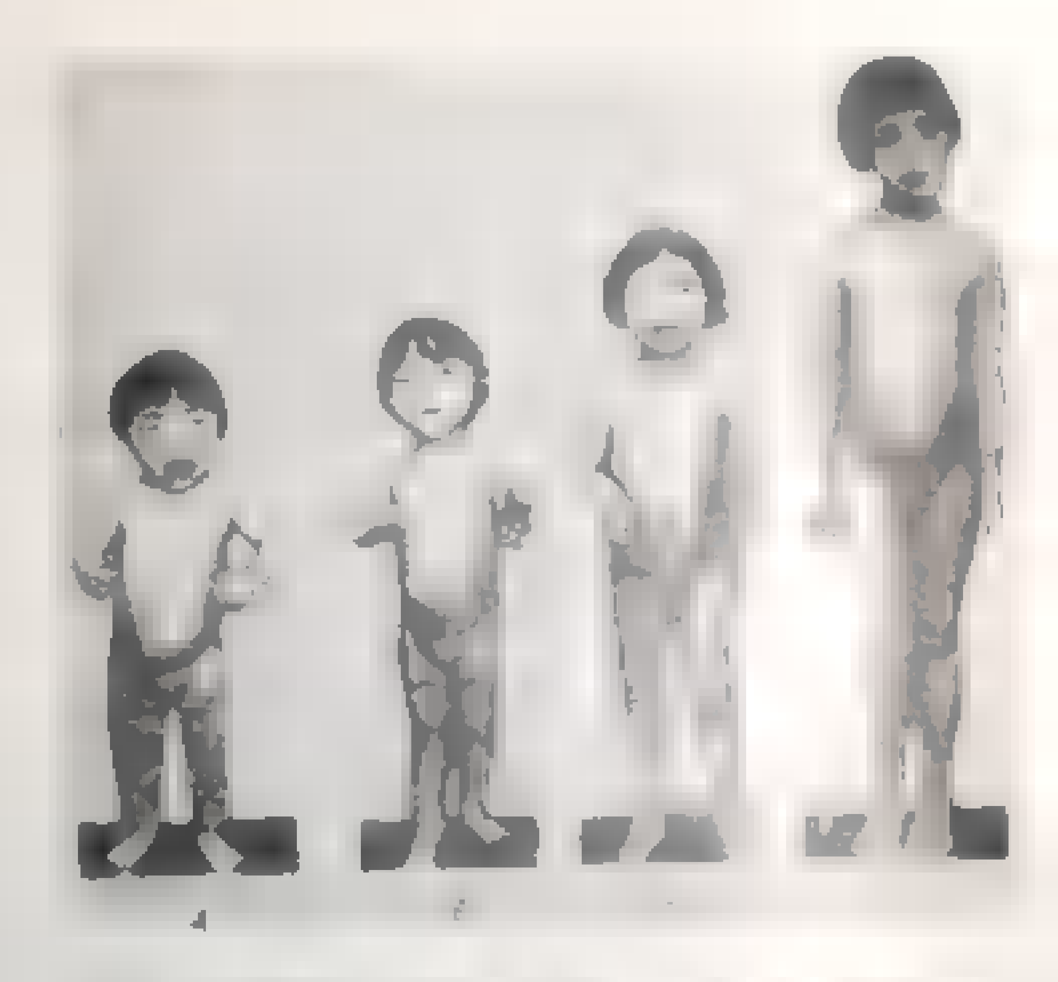


Рис. 9[illegible] Кретинизм [illegible]

Рис. 92. Больные с врожденным нанизмом (при недостаточности гипофизарных функций). Отмечается слабоумие, низкий рост, черепнолицевые диспропорции и другие врожденные аномалии. На снимке, крайнем справа, — здоровый ребенок того же возраста.



Рис. 91. Кретинизм у ребенка. Задержка умственного развития. На рис. Б, В, Г показано изменение облика больного ребенка под влиянием лечения тиреоидином



Рис. 92. Больные с врожденным нанизмом (при недостаточности гипофизарных функций). Отмечается слабоумие, низкий рост, черепнолицевые диспропорции и другие врожденные аномалии. На снимке, крайнем справа, — здоровый ребенок того же возраста.



Рис. 93. Семейный случай ахондроплазии, сопро- [illegible] без критики



Рис. 94. Семейный случай ахондроплазии, сопровождающейся слабоумием. Двуяйцовые брат и сестра. Интеллект девочки более низок. Недоразвитие носовых костей и укорочение кистей рук.



Рис. 93. Семейный случай ахондроплазии, сопровождающейся слабоумием. В центре снимка мать — ахондропластик со сниженным интеллектом. Слева — ее сын, справа — племянница. Все трое отличаются низким интеллектом. К своим физическим и психическим дефектам относятся без критики





Рис. 94. Семейный случай ахондроплазии, сопровождающейся слабоумием. Двоюродные брат и сестра. Интеллект девочки более низок. Недоразвитие носовых костей и укорочение кистей рук.

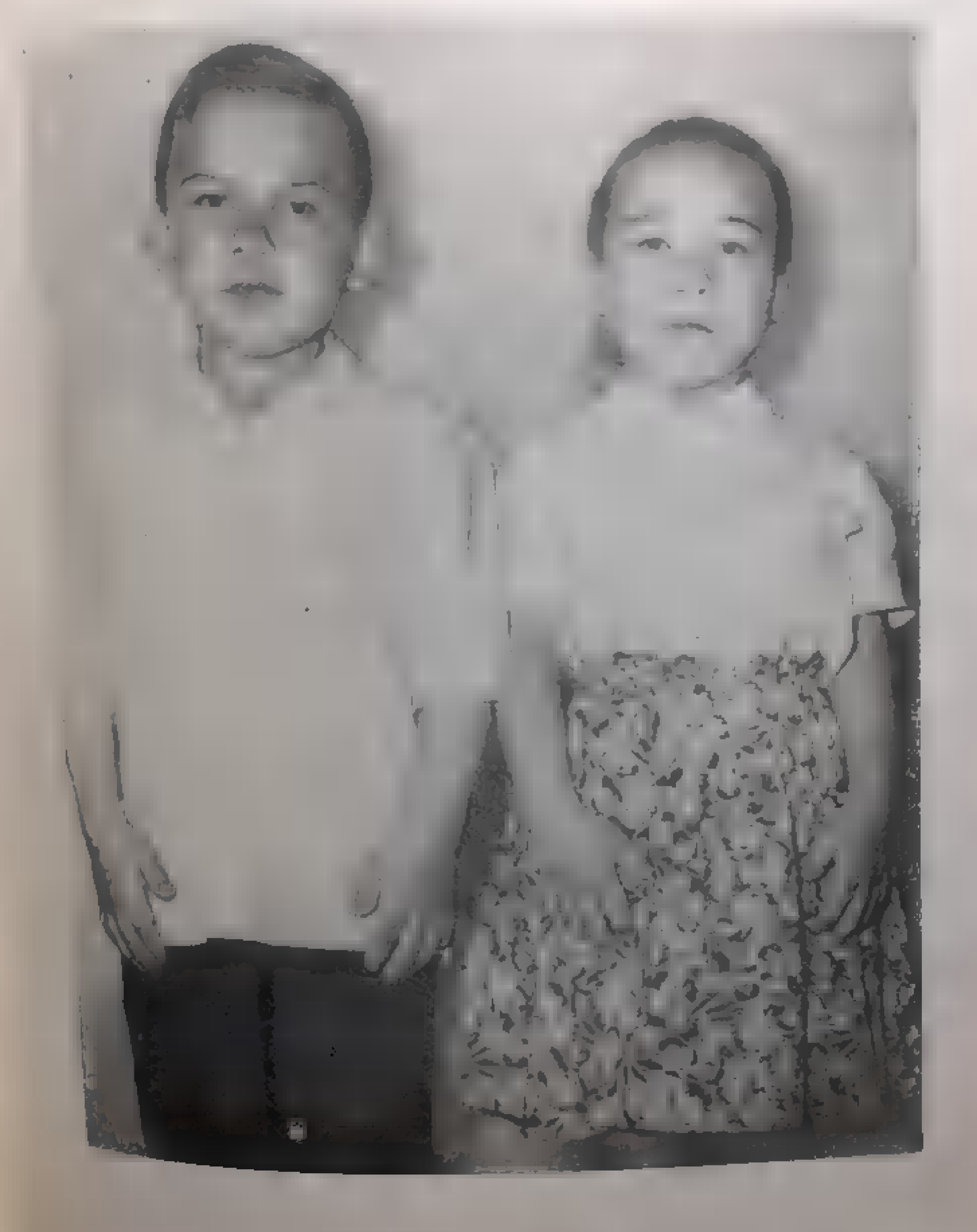




Рис. 95. Синдром Иценко-Кушинга. Интеллект не соответствует возрасту. Рост недостаточен, ожирение, лицо красное, грубый голос, повышение кровяного давления до 245/145 мм ртутного столба



Рис. 96. Синдром Фрелиха у 13-летнего мальчика. Дебильность, ожирение, крипторхизм. Вес тела 88 кг



А Б

Рис. 97. А. Тяжелая форма сахарного диабета у мальчика 8 лет. Физическое и психическое недоразвитие. Б. Этот же мальчик после проведенного лечения инсулином. Вялость и апатичность прошли, стал хорошо учиться



Рис. 95. Синдром Иценко-Кушинга. Интеллект не соответствует возрасту. Рост недостаточен, ожирение, лицо красное, грубый голос, повышение кровяного давления до 245/145 мм ртутного столба



Рис. 96. Синдром Фрелиха у 13-летнего мальчика. Дебильность, ожирение, гипогенитализм. Вес тела 88 кг



А Б

Рис. 97. А. Тяжелая форма сахарного диабета у мальчика 8 лет. Физическое и психическое недоразвитие. Б. Этот же мальчик после проведенного лечения инсулином. Вялость и апатичность прошли, стал хорошо учиться



А Б

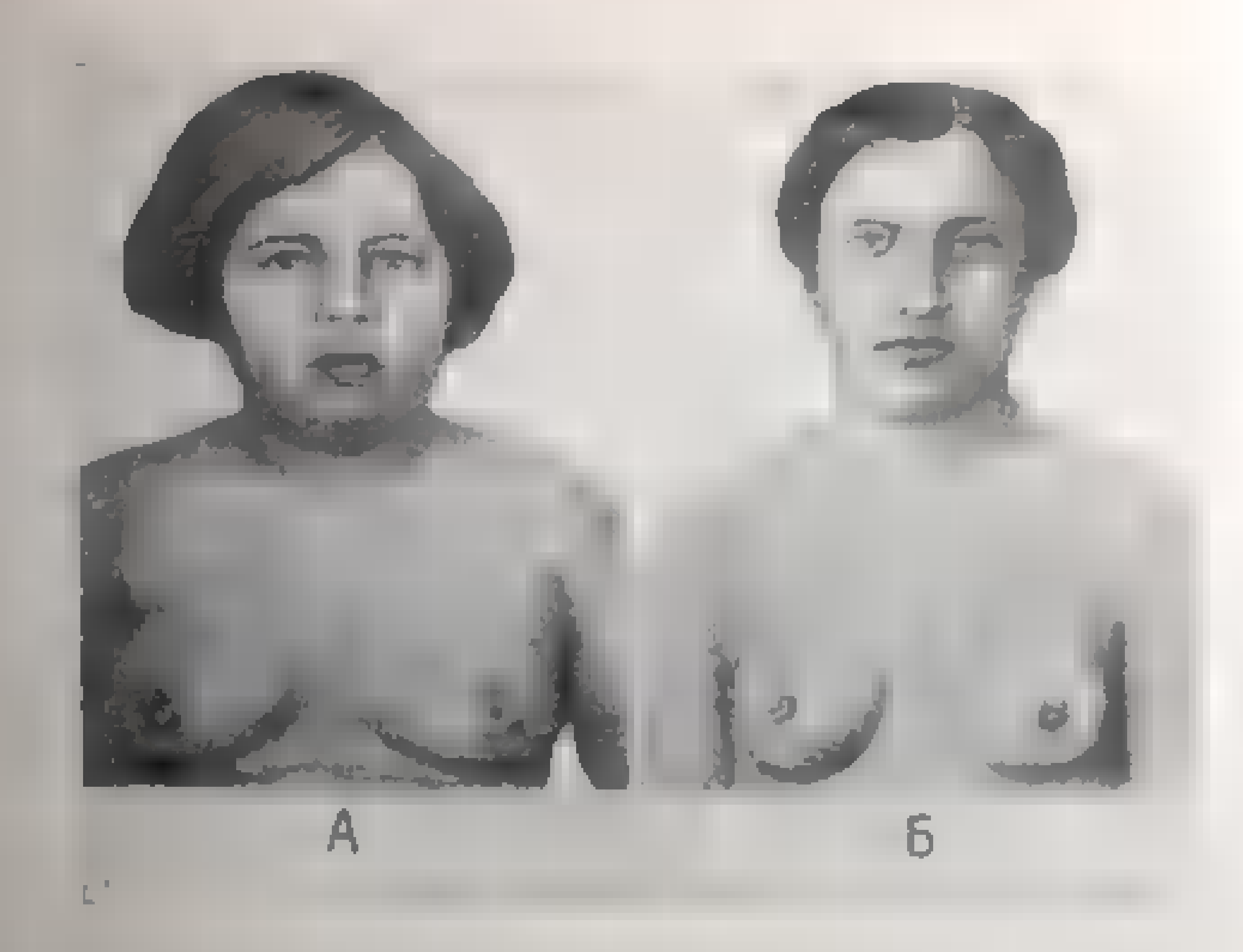


Рис. 98. А. [illegible] опухолью надпочечника. Наблюдались [illegible] поведении. Б. Эта же девочка через 1 мес. после операции [illegible]. Психическое состояние нормализовалось.

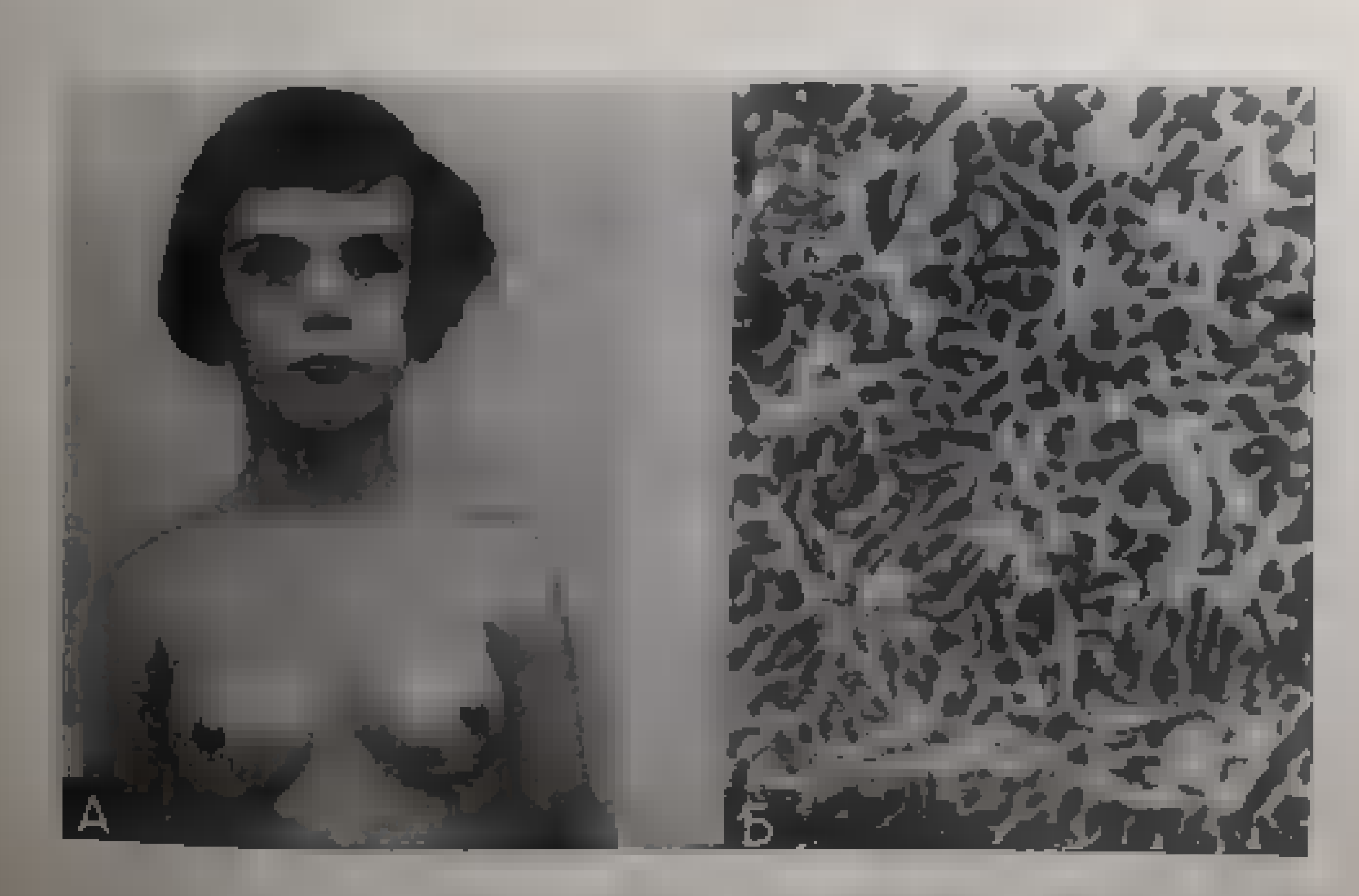


Рис. 99. А. Раннее половое развитие у девочки 6 лет 2 мес. Рост соответствует росту 8-летнего ребенка; развитие скелета — такому в 7 лет. В возрасте 5 лет увеличились грудные железы, с 5 лет 7 мес. начались менструации. Указанное состояние развилось в связи с гранулезно-клеточной опухолью яичника (рис. Б), удаление которой ослабило дальнейшее влияние раннее половое развитие. Об особенностях психического развития см. в тексте

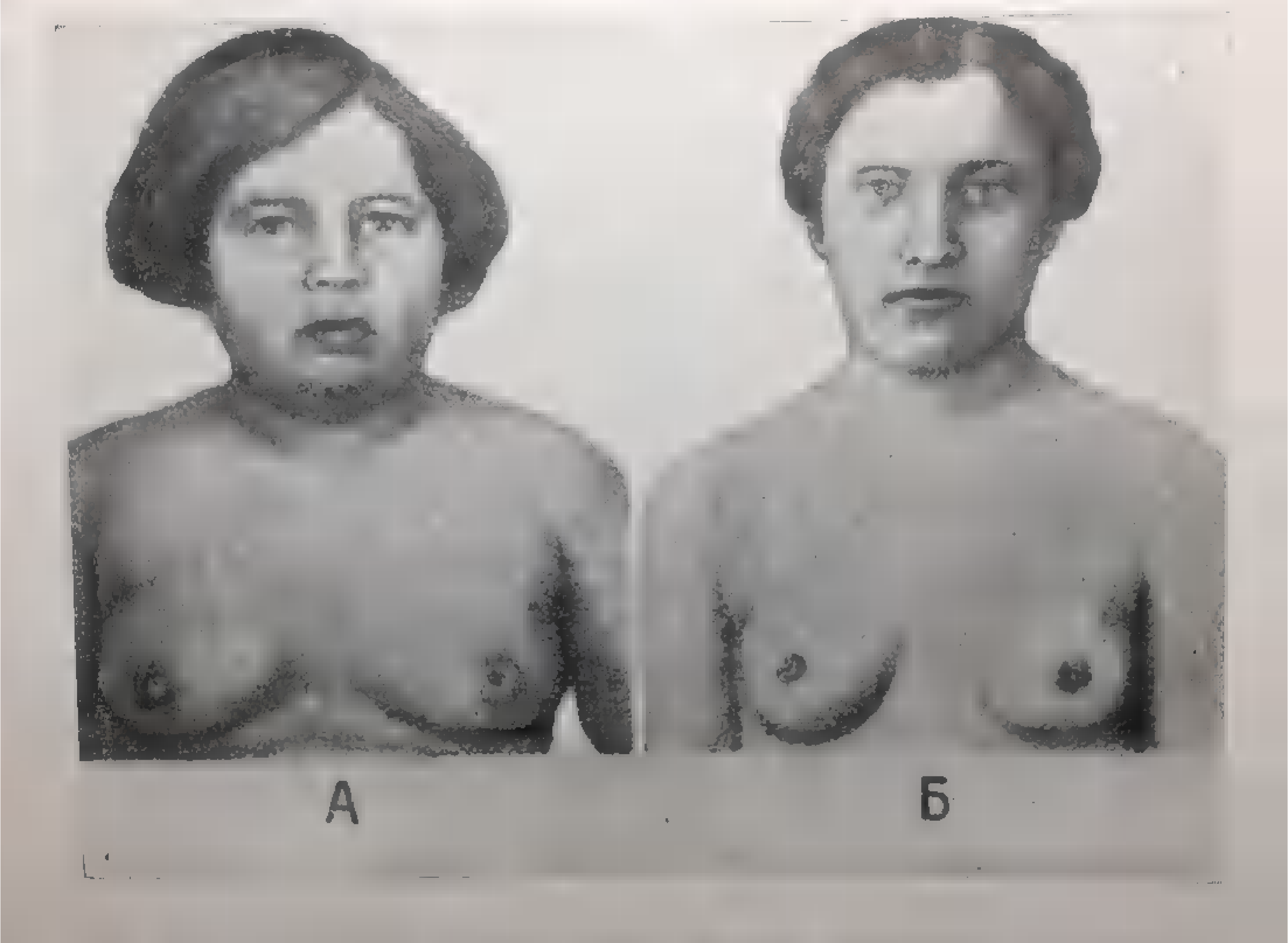


Рис. 98. А. Девятилетняя девочка с ранним половым развитием, связанным с опухолью надпочечника. Наблюдалась замкнутость и некоторые аномалии в поведении. **Б.** Эта же девочка через 4 мес. после операции удаления опухоли. Психическое состояние нормализовалось

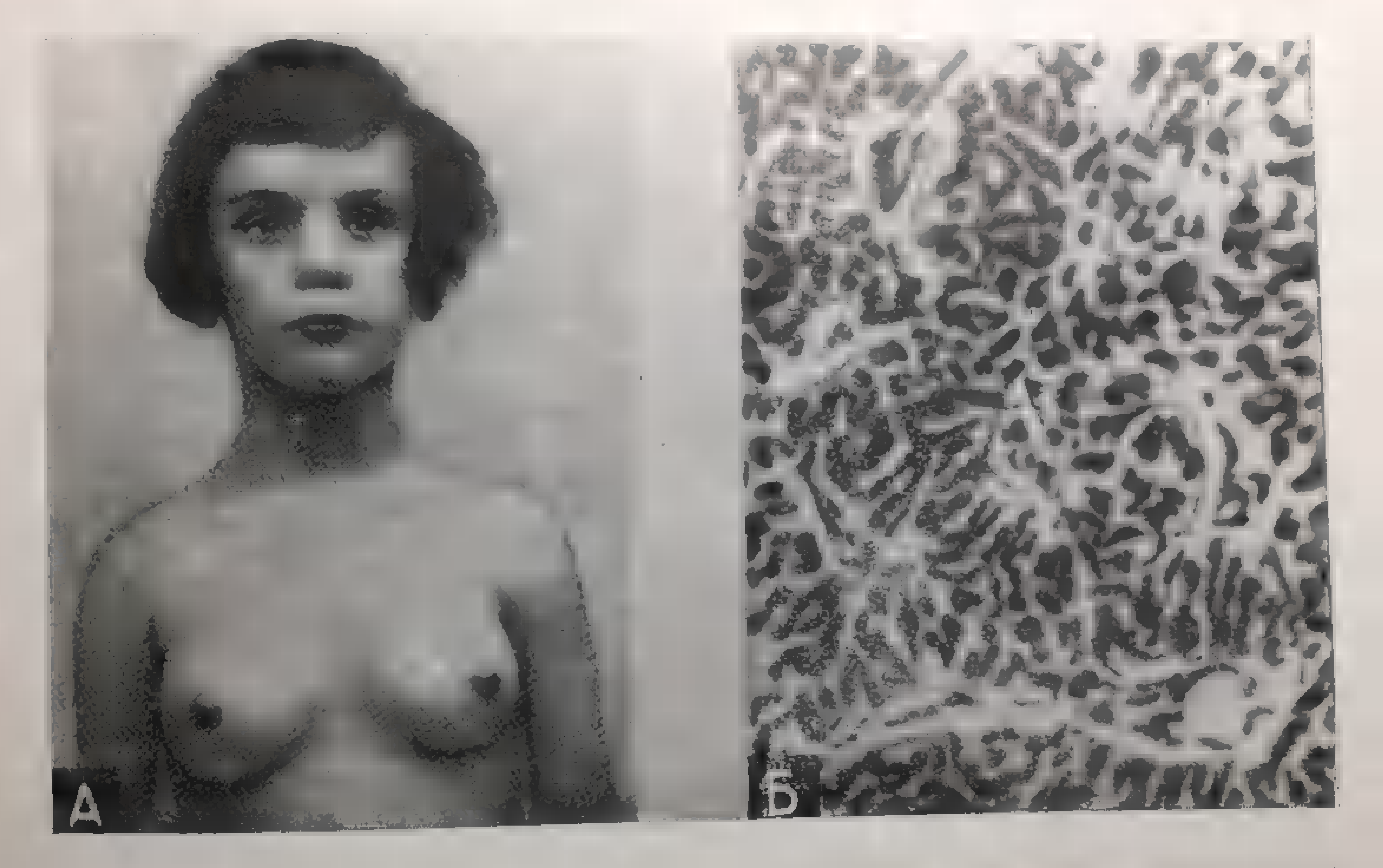
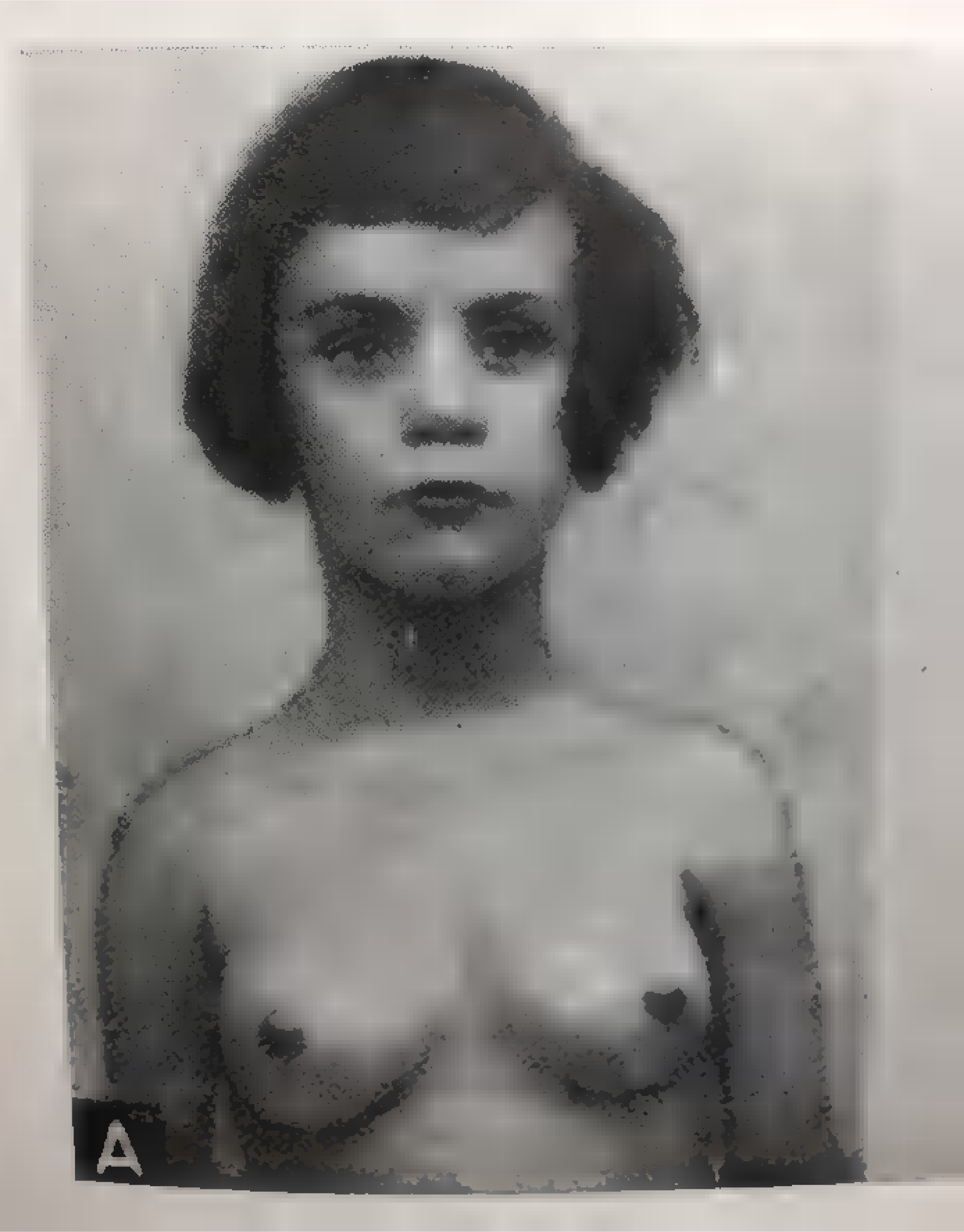
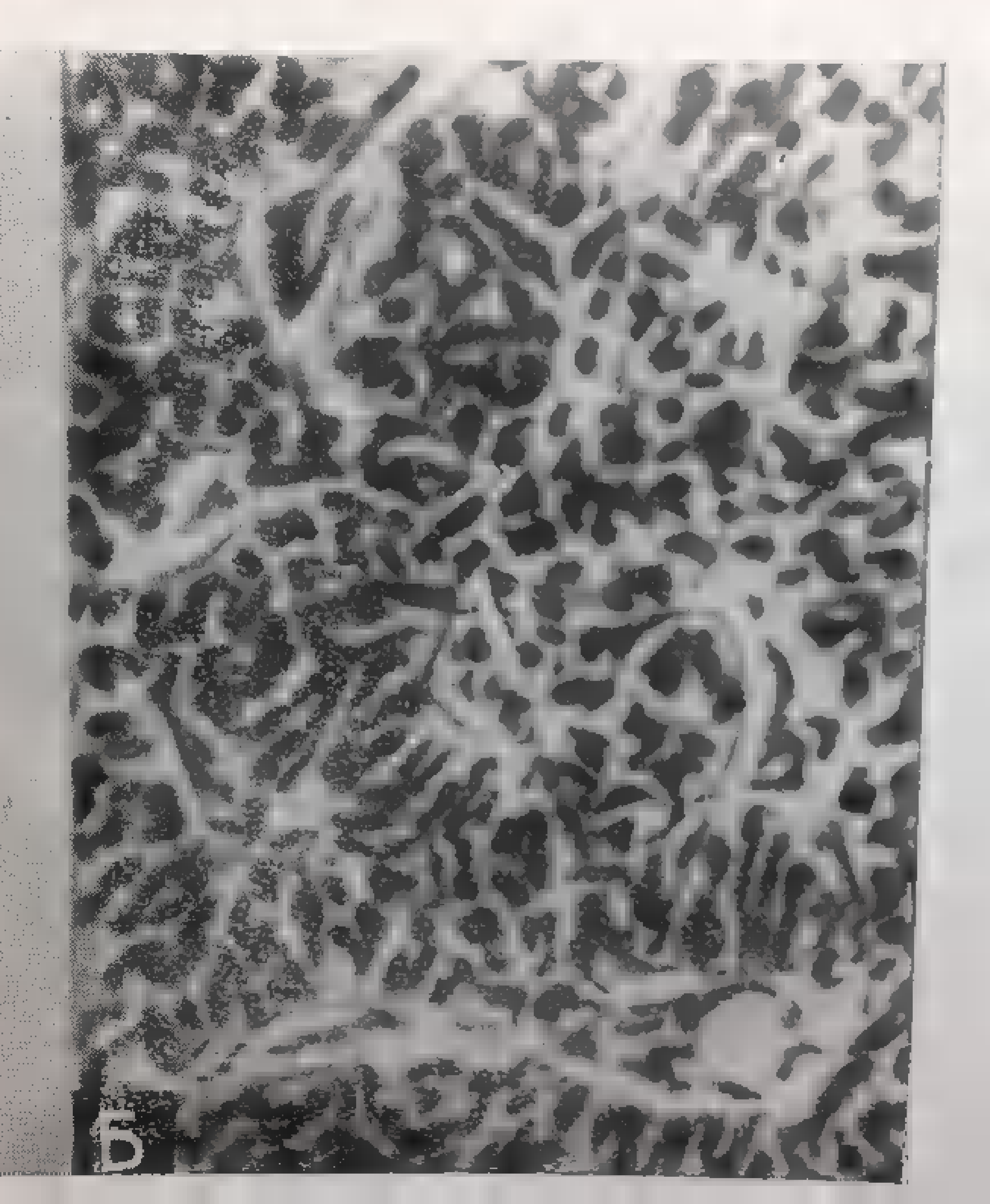


Рис. 99. А. Раннее половое развитие у девочки 6 лет 2 мес. Рост соответствует росту 8-летнего ребенка; развитие скелета — таковому в 7 лет. В возрасте 5 лет увеличились грудные железы, с 5 лет 7 мес. начались менструации. Указанное состояние развилось в связи с гранулезно-клеточной опухолью яичника (рис. Б), удаление которой ослабило дальнейшее излишне раннее половое развитие. Об особенностях психического развития см. в тексте


A


Б

Раздел VI.

ПРОГРЕДИЕНТНЫЕ ОСЛАБОУМЛИВАЮЩИЕ ПРОЦЕССЫ, СВЯЗАННЫЕ С ДИСФЕРМЕНТОЗАМИ



Рис. 100. Синдром Гурлера [illegible]



Рис. 101. Синдром Гурлера у девочки. Искривление позвоночника. Деформация черепа, большой живот, короткие кисти рук. Ограничение подвижности в суставах. Низкий интеллект



Рис. 100. Синдром Гурлера (гаргоилизм, липохондродистрофия, disostosis multiplex) у мальчика 8 лет. Семейное наследственное заболевание, сопровождающееся прогрессирующим слабоумием, низким ростом, деформацией скелета, глухотой, гепатоспленомегалией, агрессивностью



Рис. 101. Синдром Гурлера у девочки. Искривление позвоночника, деформация черепа, большой живот, короткие кисти рук. Ограничение подвижности в суставах. Низкий интеллект



Рис. 102. Семейная форма синдрома Гурлера. Слабоумие у трех детей из одной семьи. Слева — 12-летний больной с [illegible]. Физические признаки синдрома Гурлера и психическая отсталость максимально выражены у старшего мальчика и минимально у [illegible].



Рис. 103. Старший мальчик с синдромом Гурлера из детей, изображенных на рис. 102. Деформация черепа, недоразвитие костей, физическая неполноценность.



Рис. 102. Семейная форма синдрома Гурлера. Слабоумие у трех членов одной семьи. Слева — 12-летний больной с двумя племянниками. Физические признаки синдрома Гурлера и психическая отсталость максимально выражены у старшего мальчика и минимально у младшего



Рис. 103. Старший мальчик с синдромом Гурлера из детей, изображенных на рис. 102. Деформация черепа, недоразвитие костей, психическая недостаточность




Рис. 104. Средний мальчик с синдромом Гурлера из той же семьи [illegible]. Физические признаки выражены слабее, чем у старшего ребенка.




Рис. 105. Младший мальчик из той же семьи. Легкая степень психической отсталости, начинающаяся деформация лицевого скелета

Рис. 104. Средний мальчик с синдромом Гурлера из той же семьи. Слабоумие. Физические признаки выражены слабее, чем у старшего ребенка.





Рис. 105. Младший мальчик из той же семьи. Легкая степень психической отсталости, начинающаяся деформация лицевого скелета







Рис. 106. Руки при синдроме Гурлера. [illegible]
короткие. Напоминают [illegible]





Рис. 107. Слева — девочка с синдромом Дауна, справа — мальчик с синдромом Гурлера. Общие симптомы: слабоумие, низкий рост, недоразвитие назоорбитальной области, зияющие носовые отверстия, открытый рот. Различие: синдром Гурлера — прогредиентно развивающееся заболевание, синдром Дауна — замедление темпа развития психики

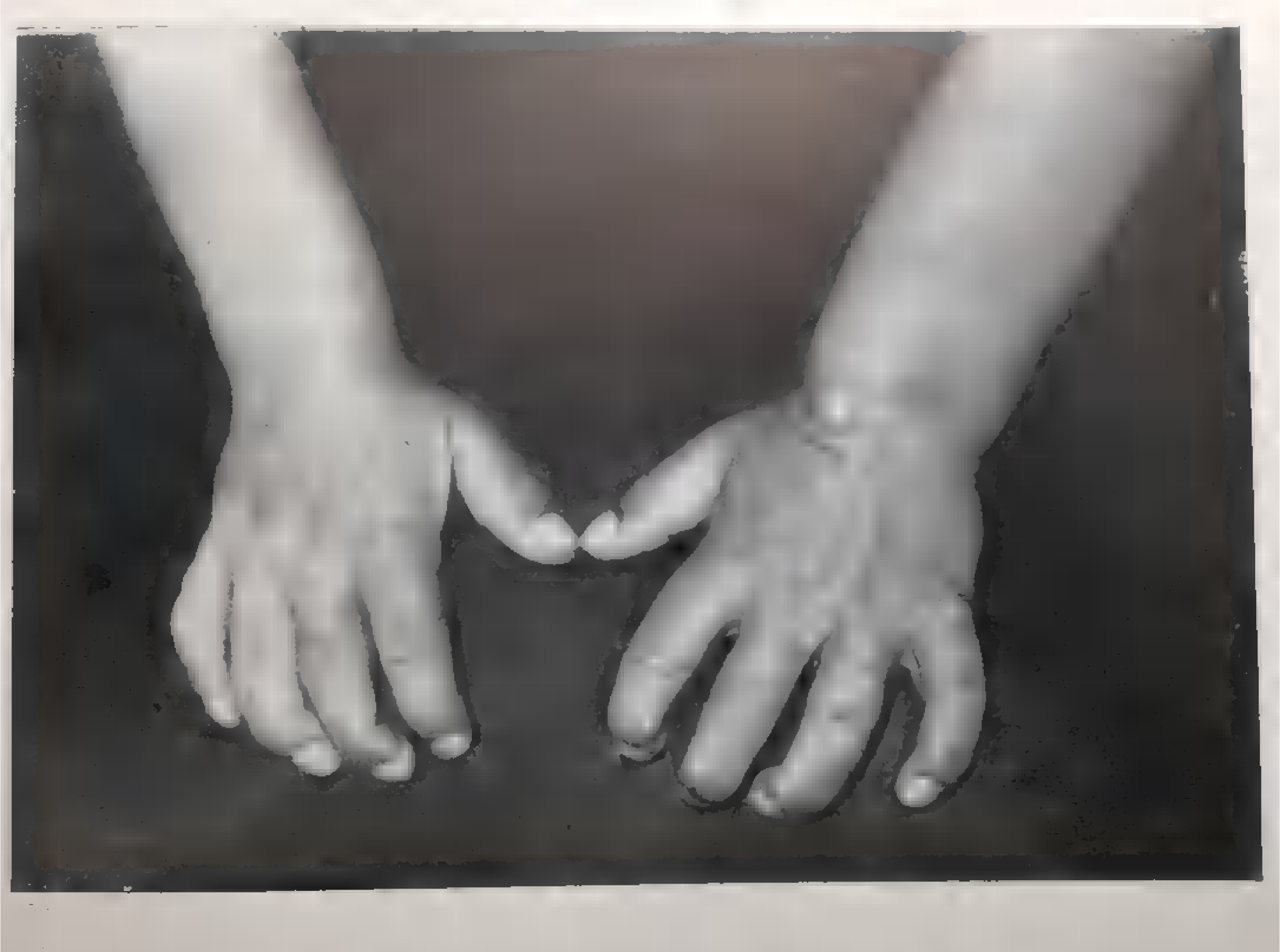


Рис. 106. Руки при синдроме Гурлера. Кисти коротки. Пальцы не разгибаются

Рис. 107. Слева—девочка с синдромом Дауна, справа—мальчик с синдромом Гурлера. Общие симптомы: слабоумие, низкий рост, недоразвитие назоорбитальной области, зияющие носовые отверстия, открытый рот. Различие: синдром Гурлера—прогредиентно развивающееся заболевание, синдром Дауна — замедление темпа развития психики



Рис. 107. Слева—девочка с синдромом Дауна,
Общие симптомы: слабоумие, низкий рост, не
открытый рот. Ра



на, справа—мальчик с синдромом Гурлера.
недоразвитие назоорбитальной области,
Различие: синдром Гурлера—прогредиент-

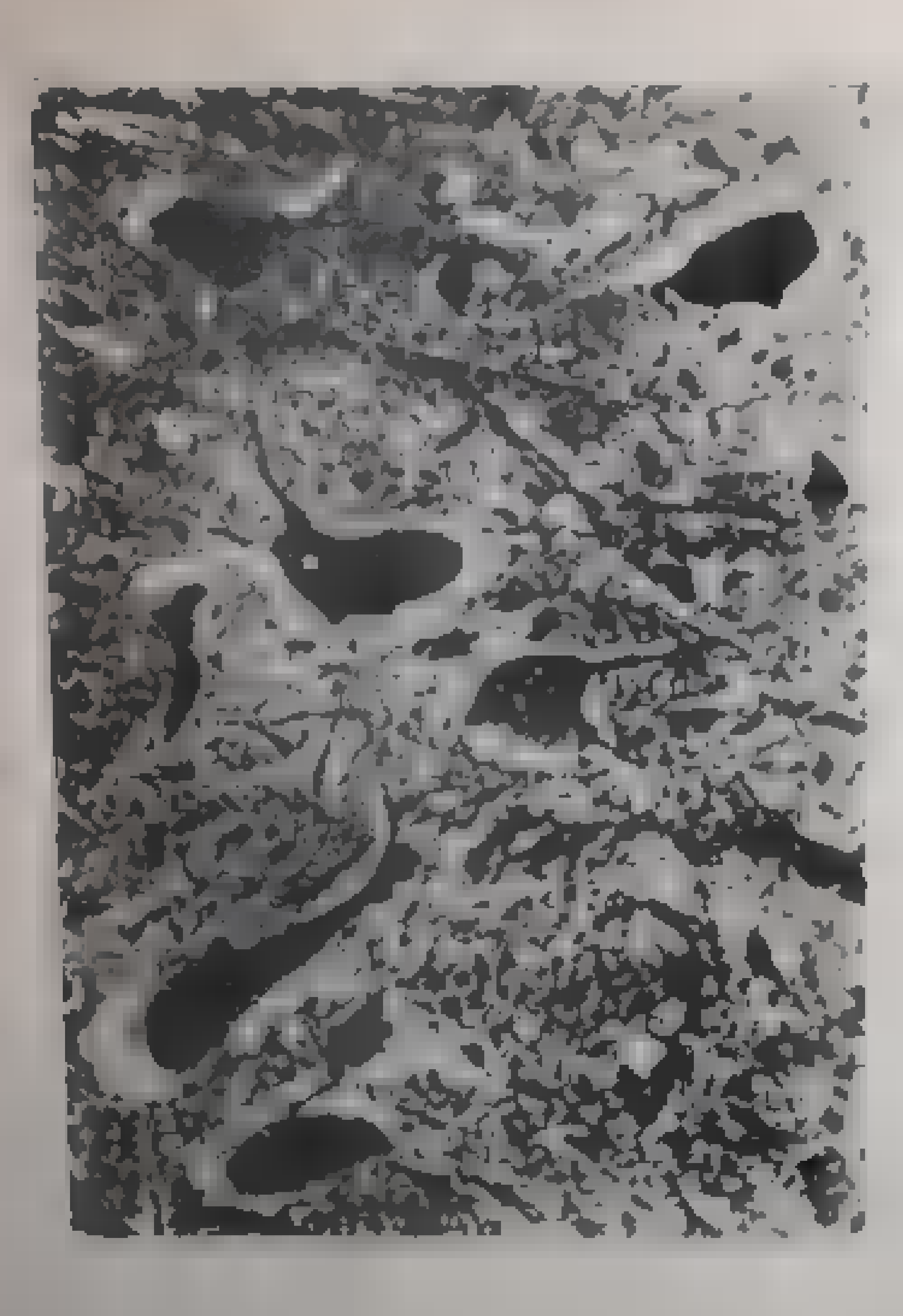


Рис. 108. [illegible]



Рис. 109. Синдром Ханда-Шюллера-Христиана у ребенка. Семейное заболевание, протекающее с слабоумием, сопровождается костными аномалиями (поражение мембранозных костей). Поражение костей орбит вызывает экзофтальм. Череп имеет дефекты и выбухания. Имеются смежные и переходные формы.

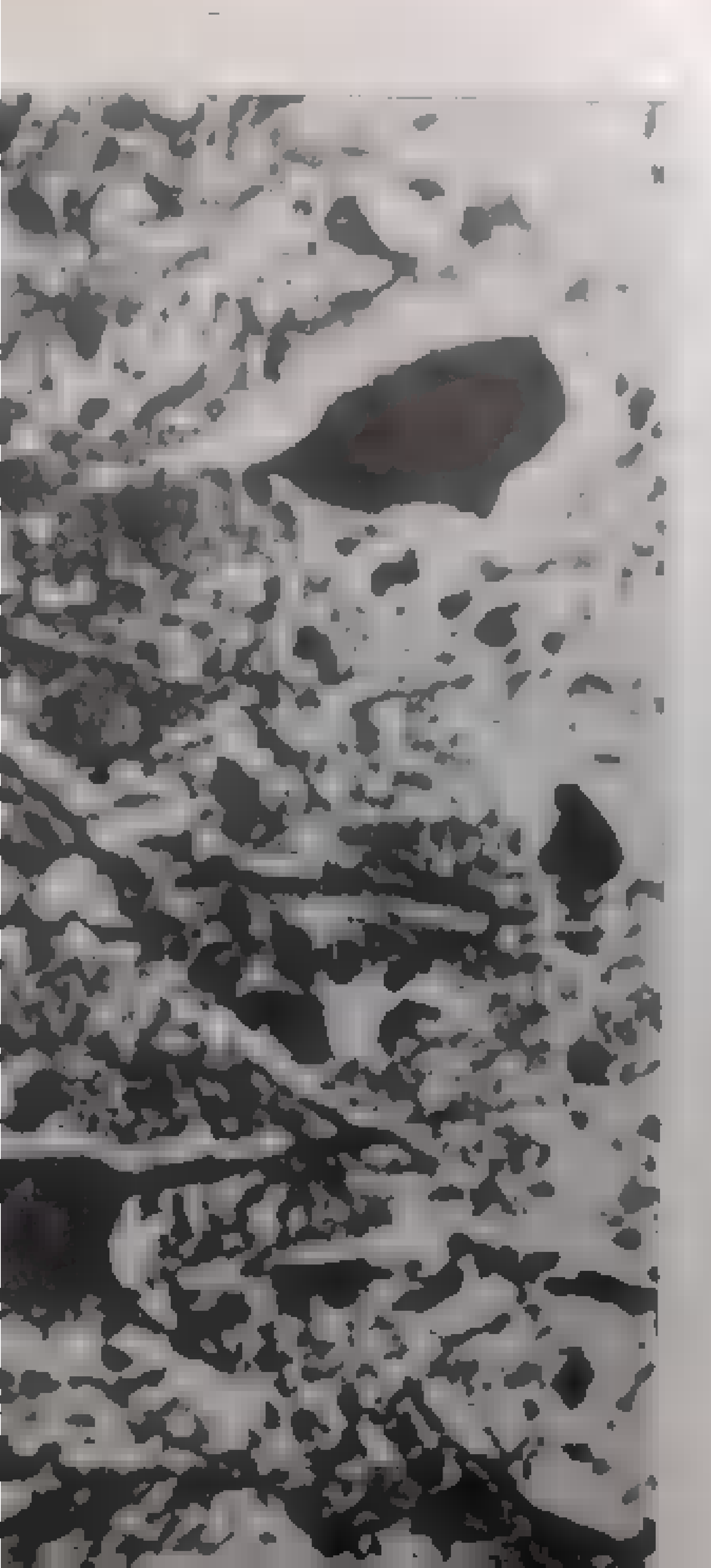


Рис. 108. Болезнь Гурлера. Баллонообразная форма ганглиозных нервных клеток, вызванная отложением в них ганглиозидов

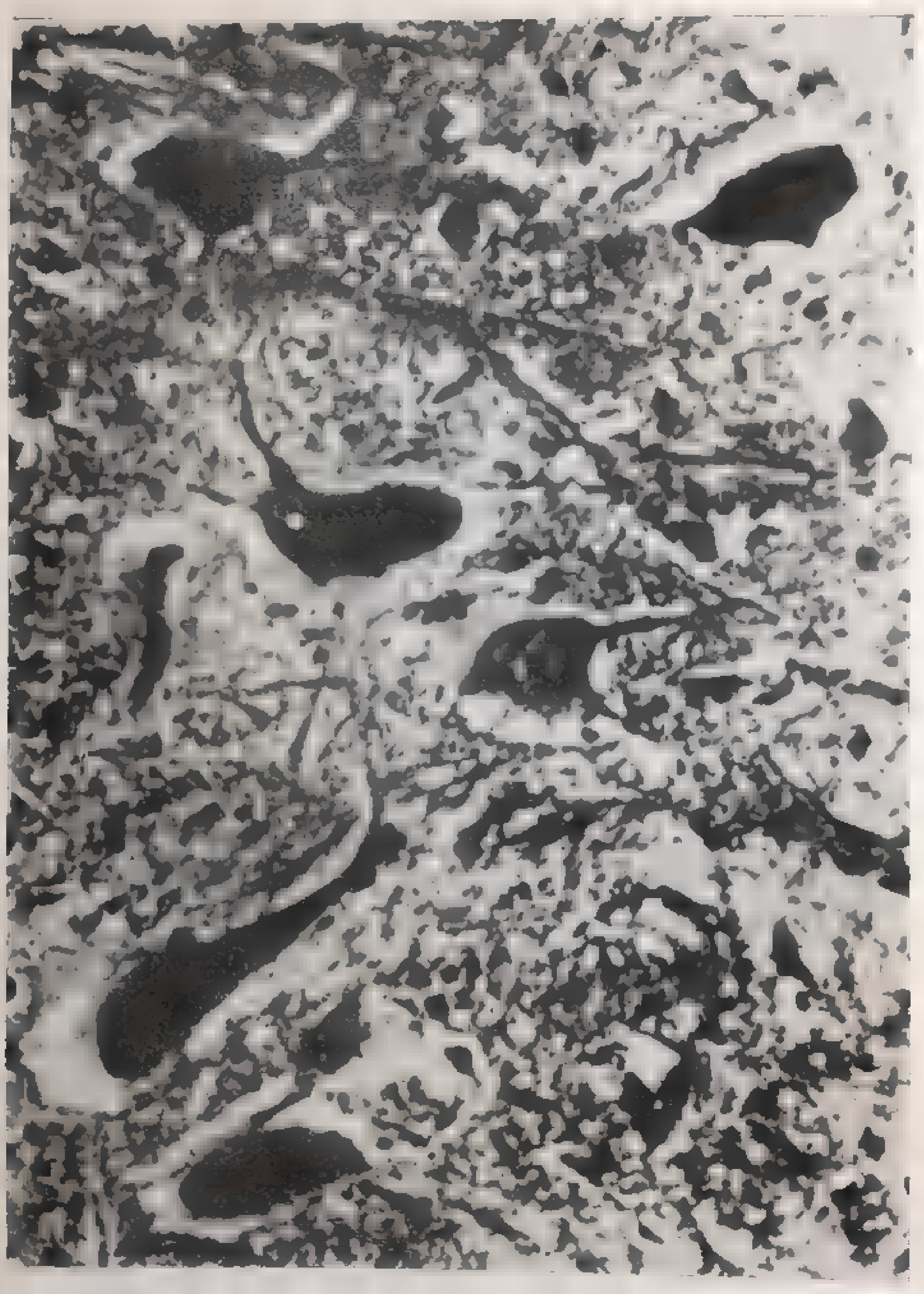


Рис. 109. Синдром Ганда-Шюллера-Христиана у ребенка. Семейное заболевание, приводящее к слабоумию, сопровождается костными аномалиями (поражение мембранозных костей). Поражение костей орбит вызывает экзофтальм. Череп имеет дефекты и выбухания. Имеются смежные и переходные формы

ше-
ми
ает
и



Рис. 110. Синдром Ганда-Шюллера-Христиана у мальчика 15 лет. Слабоумие, несахарный диабет, глухота, экзофтальм, деформация черепа, его асимметрия





Рис. 111. Тот же подросток. Видны экзостозы лопаточных костей

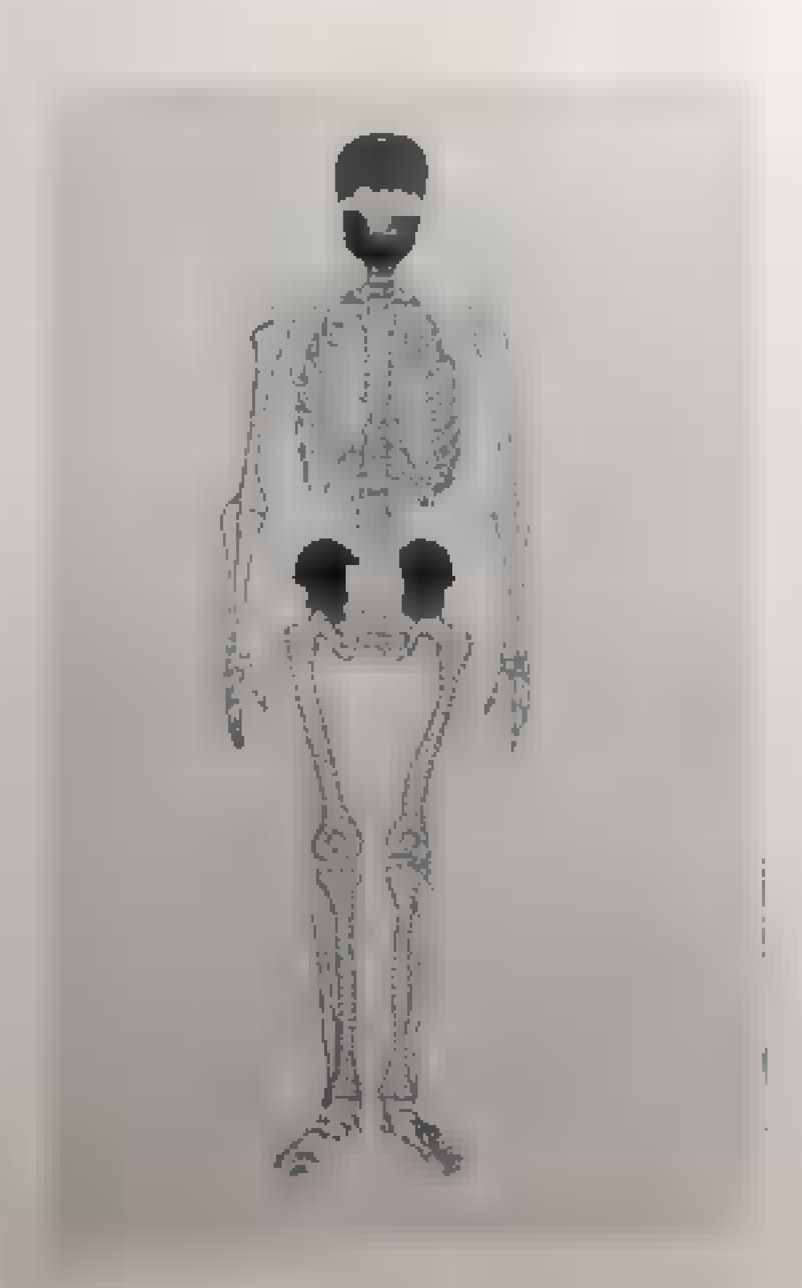


Рис. 112. Болезнь Ганда-Шюлера-Христиана. Максимально поражаемые заболеванием отделы скелета окрашены в темный цвет

Рис. 110. Синдром Генда-Шюллера-Христиана у мальчика 15 лет. Слабоумие, несахарный диабет, глухота, экзофтальм, деформация черепа, его асимметрия





Рис. 111. Тот же подросток. Видны экзостозы лопаточных костей

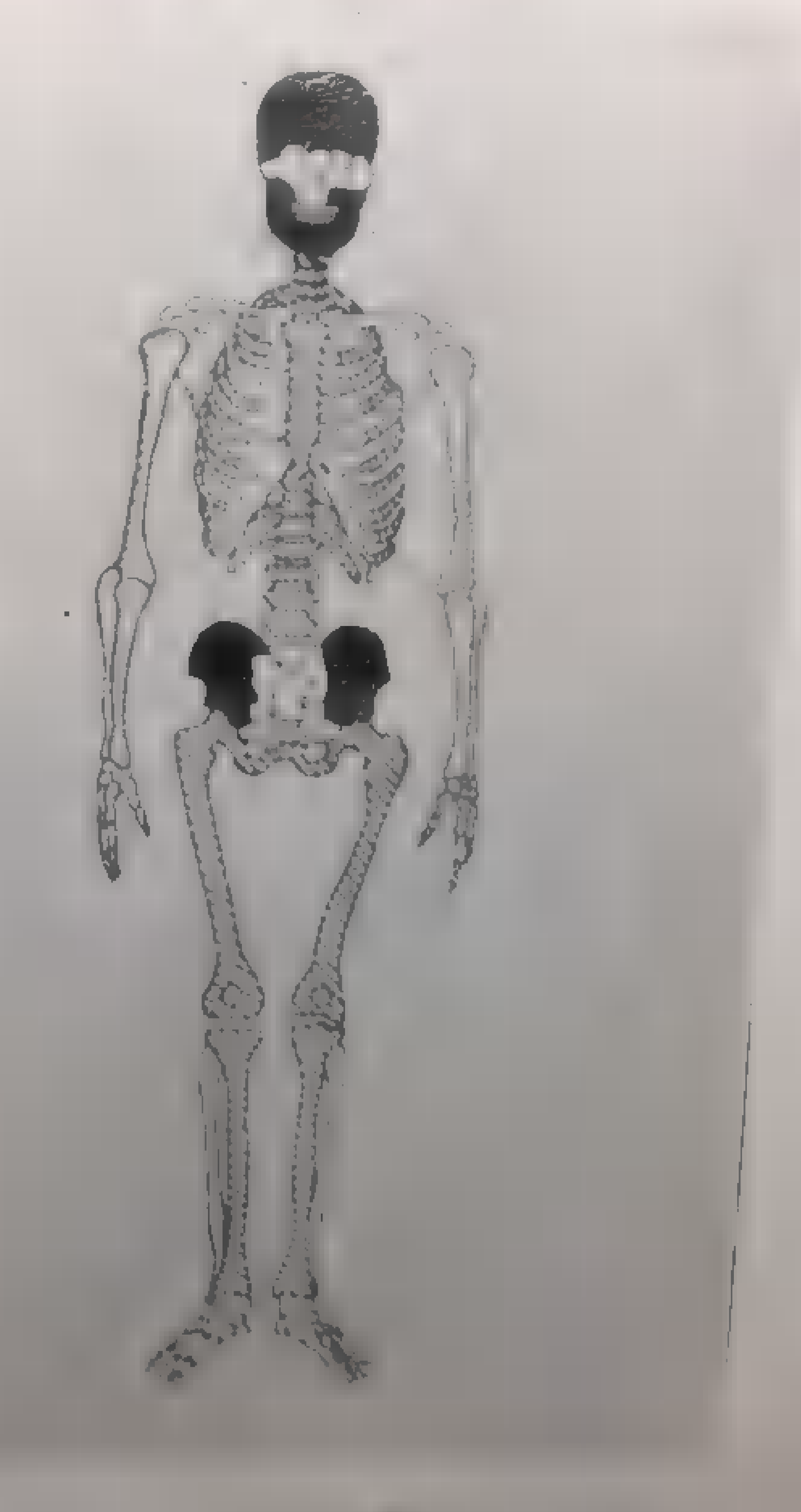


Рис. 112. Болезнь Ганда-Шюллера-Христиана. Максимально поражаемые заболеванием отделы скелета окрашены в темный цвет

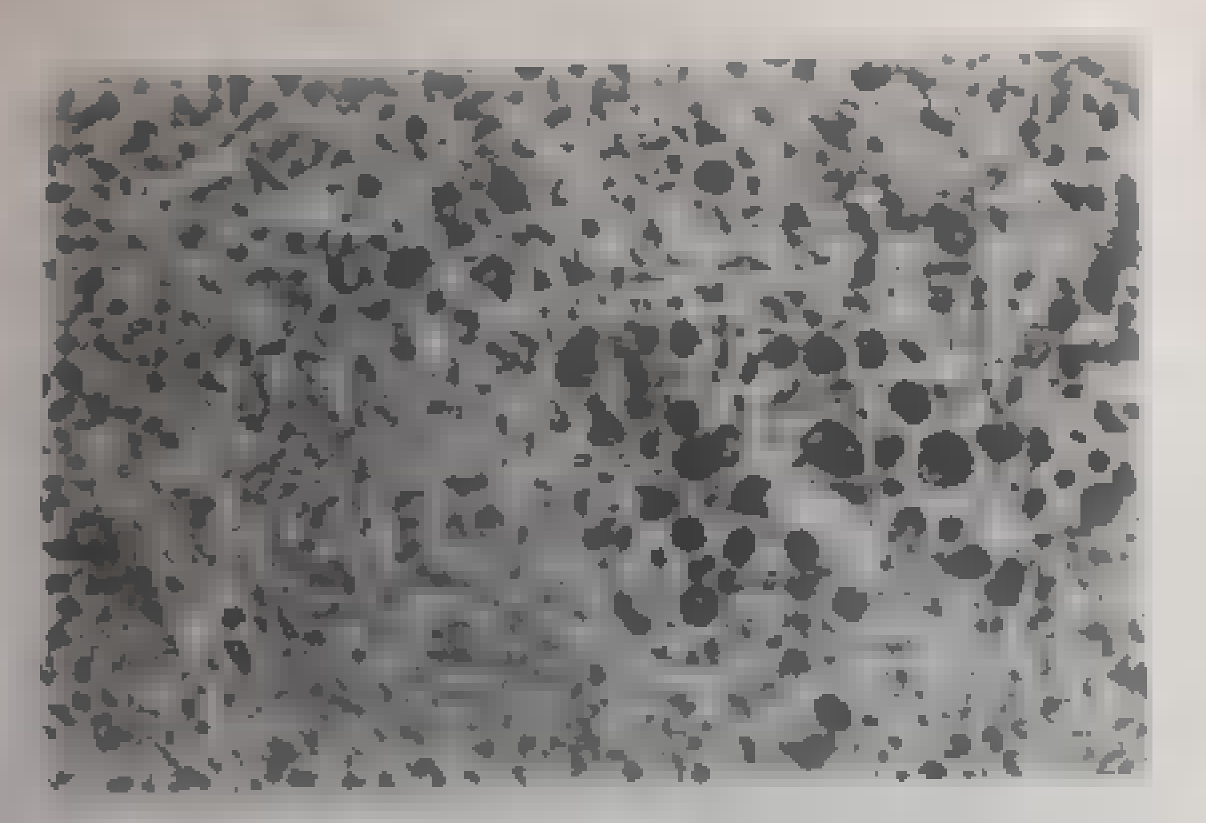


Рис. 113. Синдром [illegible] ×250.

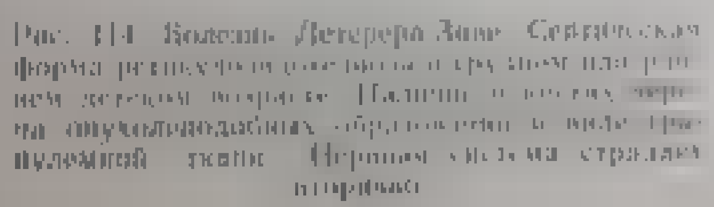


Рис. 114. Болезнь Леттерера-Зиве. Септическая форма ретикулогистиоцитоза [illegible] в раннем детском возрасте. Наличие в костях черепа опухолевидных образований [illegible] опухолевой ткани. Нервная система страдает вторично.



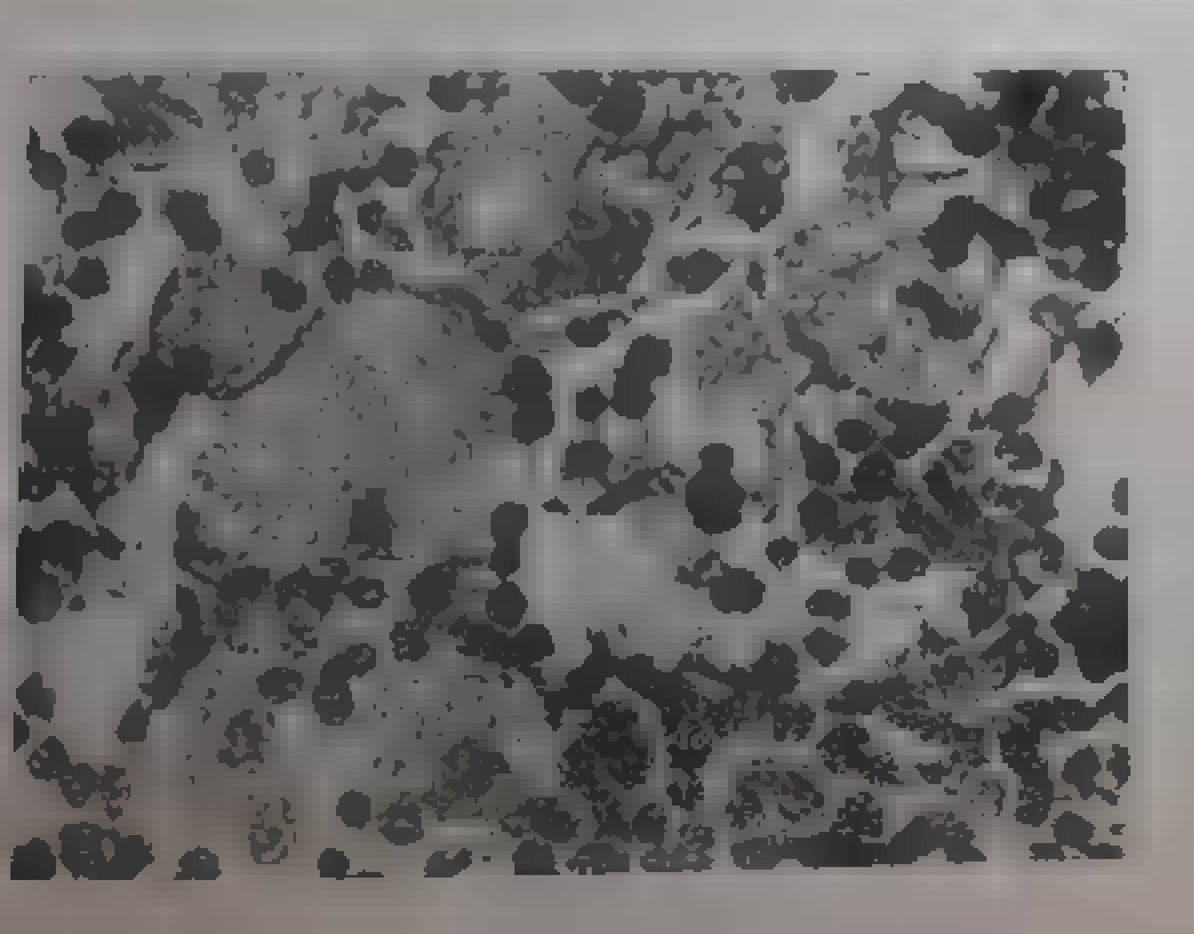


Рис. 115. «Пенистые» клетки при болезни Нимана-Пика. Происходят из ретикулярных клеток, гистиоцитов, эндотелия, мезодермальных клеток. Наличие их в периферической крови и пунктате костного мозга позволяет поставить правильный диагноз

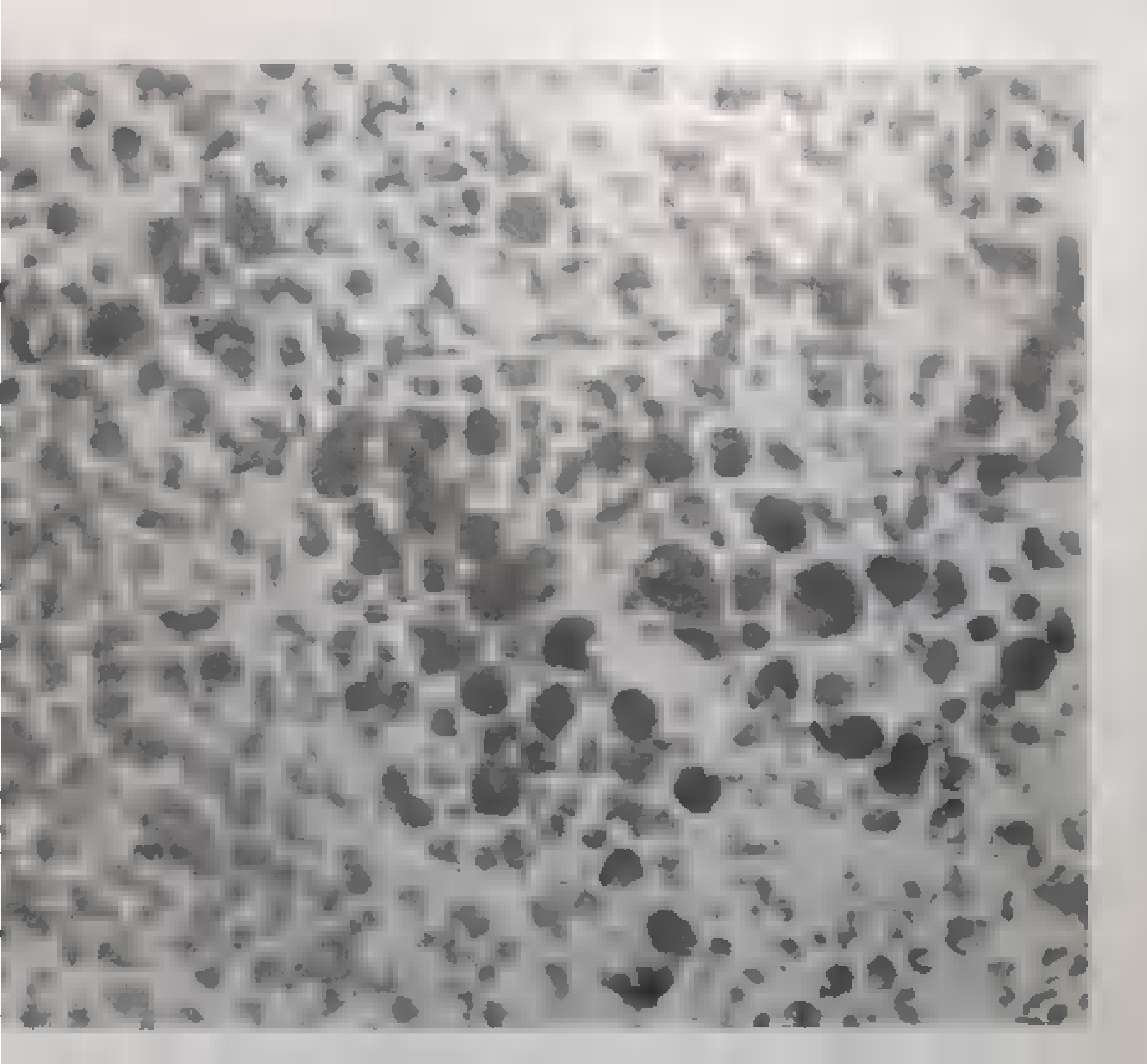


Рис. 113. Синдром Генда-Шюллера-Христиана. Биопсия внутричерепной опухоли. Заполненные липидами ретикулогистиоциты. Окраска судан III, ув. в 200 раз

Рис
Био
ные



Рис. 114. Болезнь Летерера-Зиве. Септическая форма ретикулоэндотелиоза в грудном или раннем детском возрасте. Наличие в костях черепа опухолевидных образований в виде гранулемной ткани. Нервная система страдает вторично



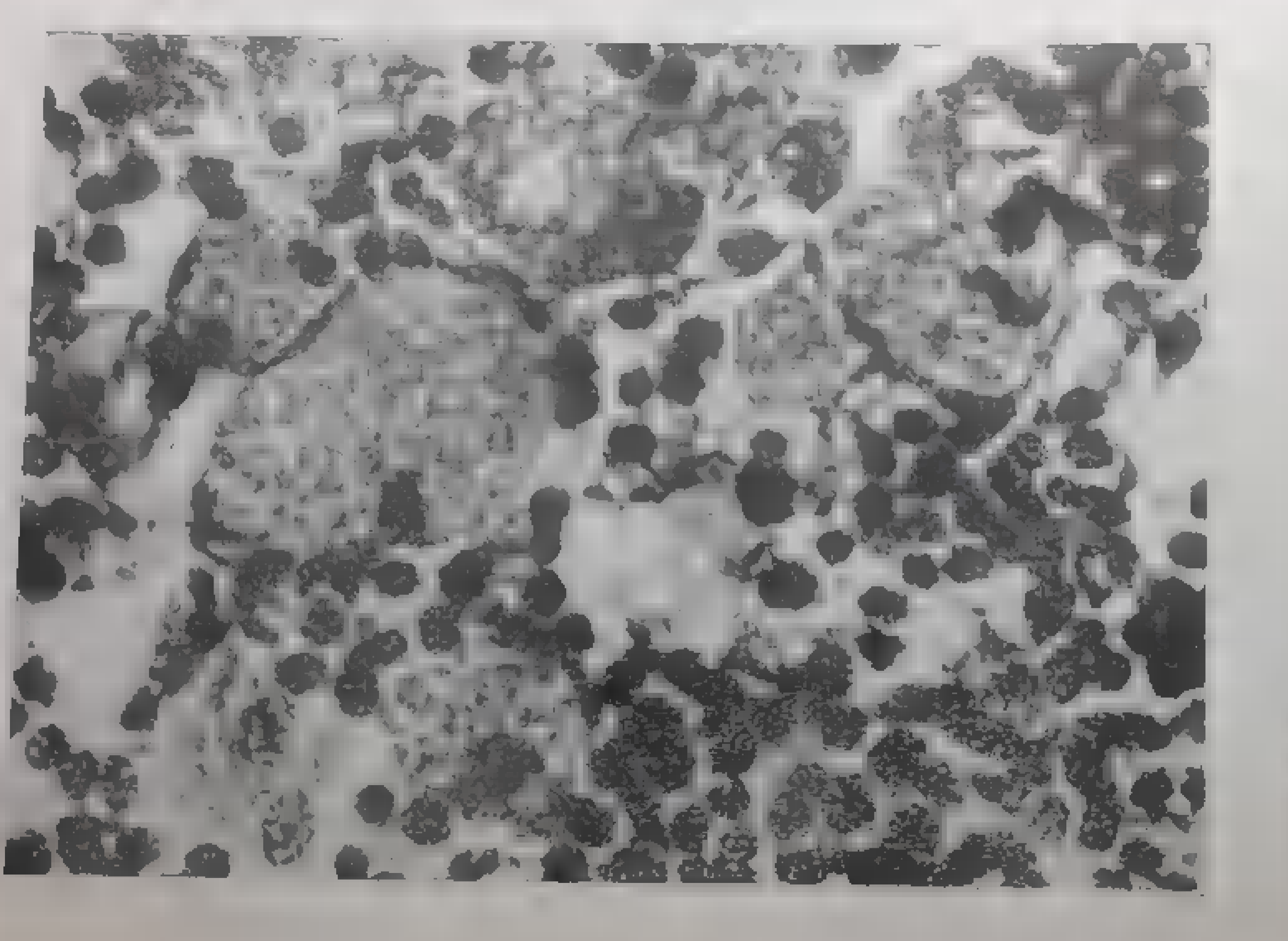
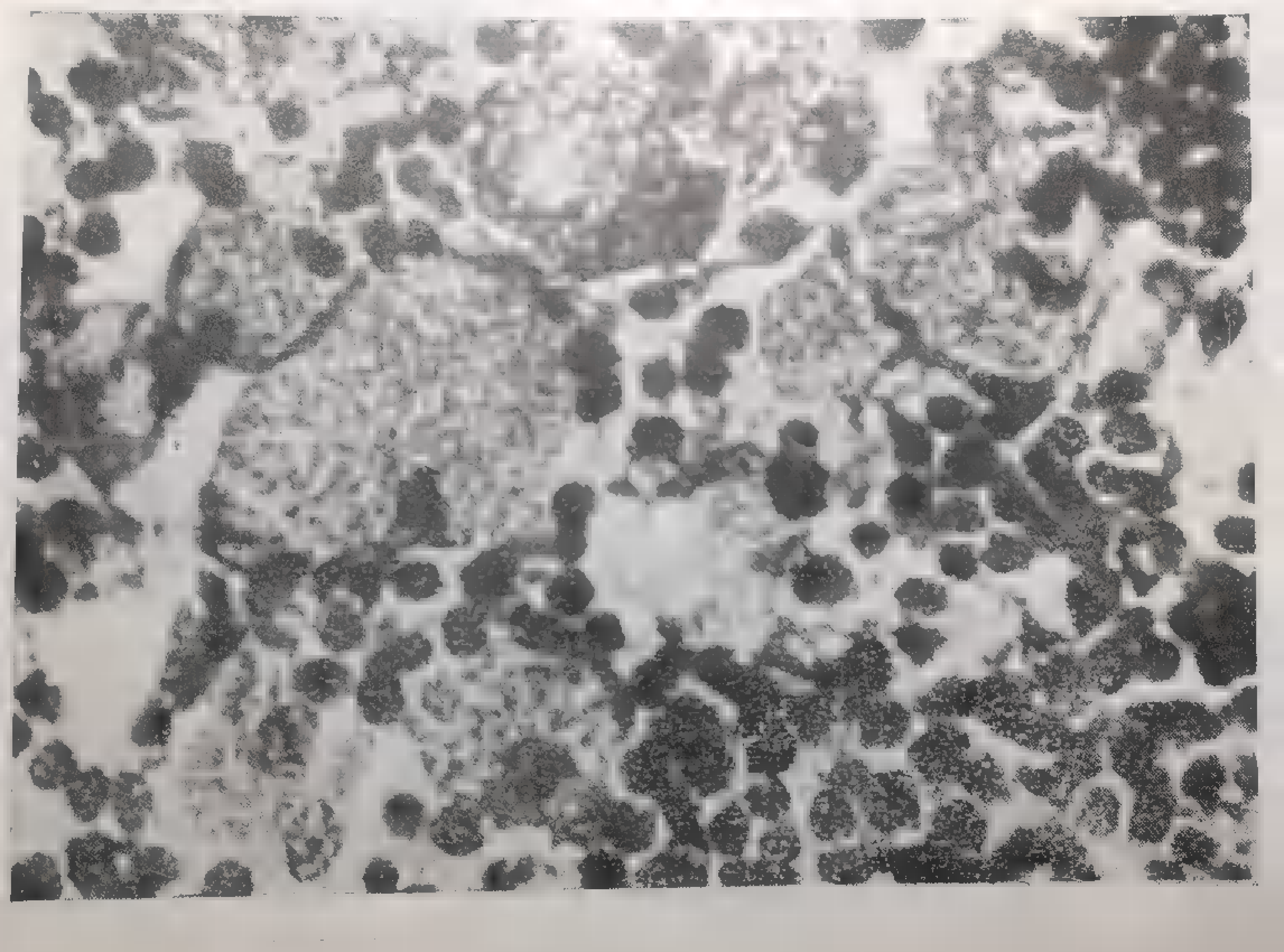


Рис. 115. «Пенистые» клетки при болезни Нимана-Пика. Происходят из ретикулярных клеток, гистиоцитов, эндотелия, мезодермальных клеток. Наличие их в периферической крови и пунктате костного мозга позволяет поставить правильный диагноз



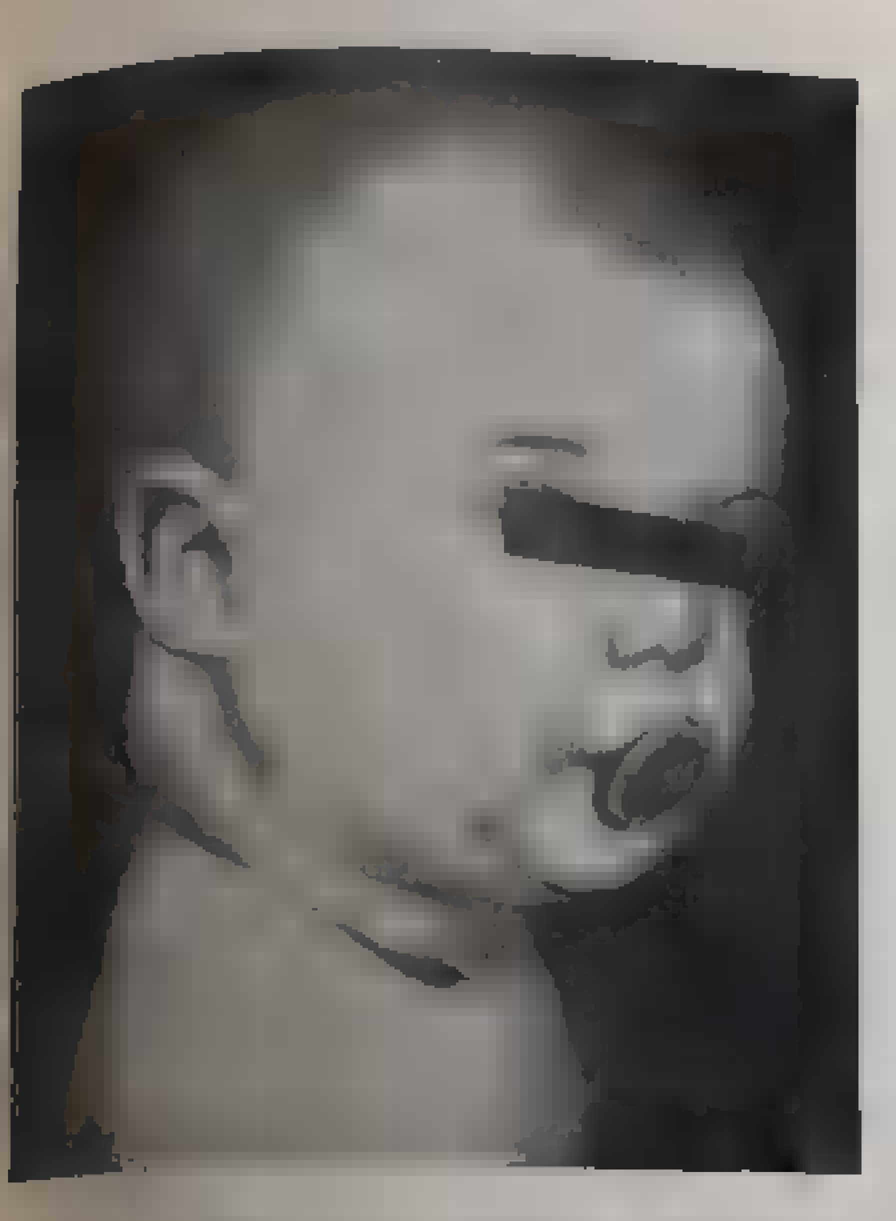


Рис. 116. Болезнь Гоше у девочки 9 мес. Заметна картина лимфоаденита

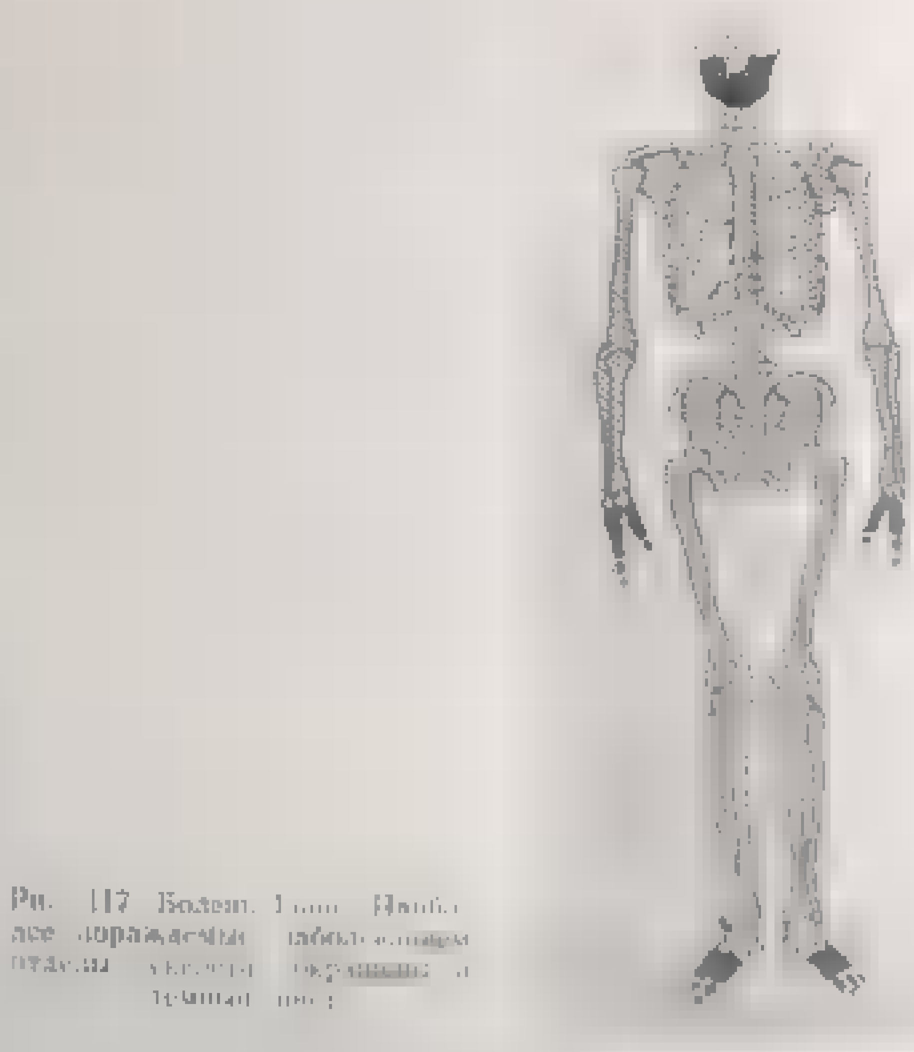


Рис. 117. Болезнь Гоше. Наиболее поражаемые заболеванием отделы скелета окрашены в темный цвет

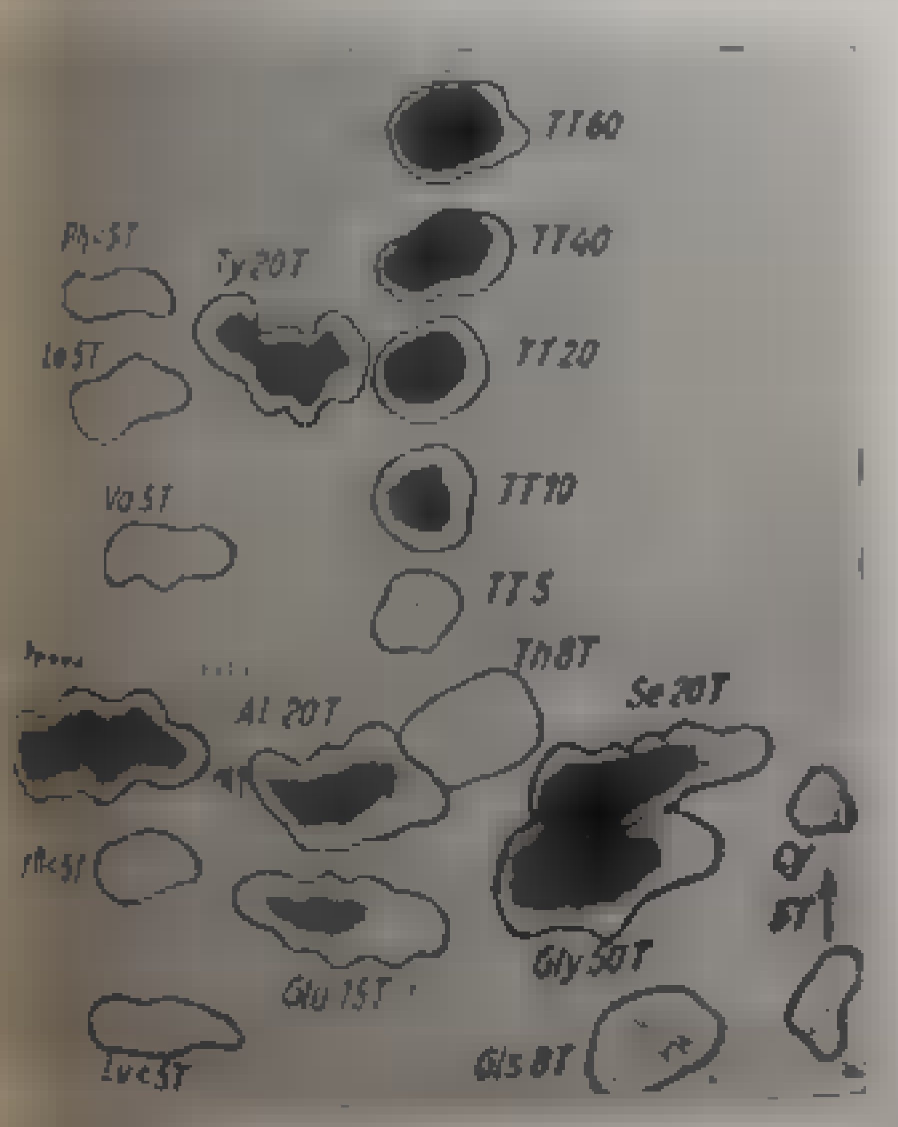


Рис. 118. Хроматограмма на бумаге при галактоземии. Гипераминоацидурия (увеличенное выделение серина, глицина, аланина, глютамина и валина)

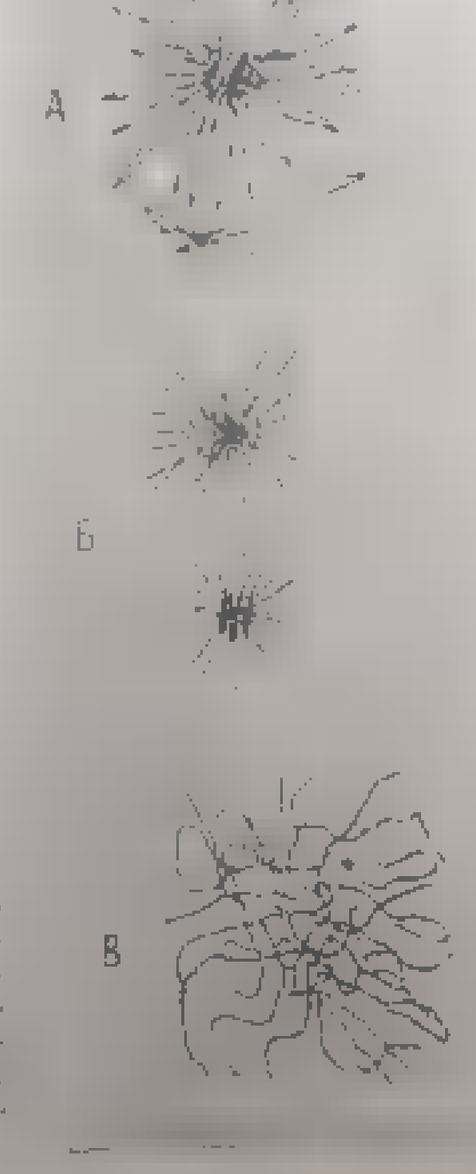


Рис. 119. При галактоземии наблюдается цирроз печени, как результат тканевой интоксикации галактозой. Замечено повышенное выделение почками аминокислот. Наблюдается остановка роста, катаракты и дебильность. Исключение из диеты галактозы улучшает состояние больных. На рисунке — кристаллы озазона в моче — признак галактоземии, определяемой при микроскопическом исследовании



Рис. 116. Болезнь Гоше у девочки 9 мес. Заметна картина лимфоаденита

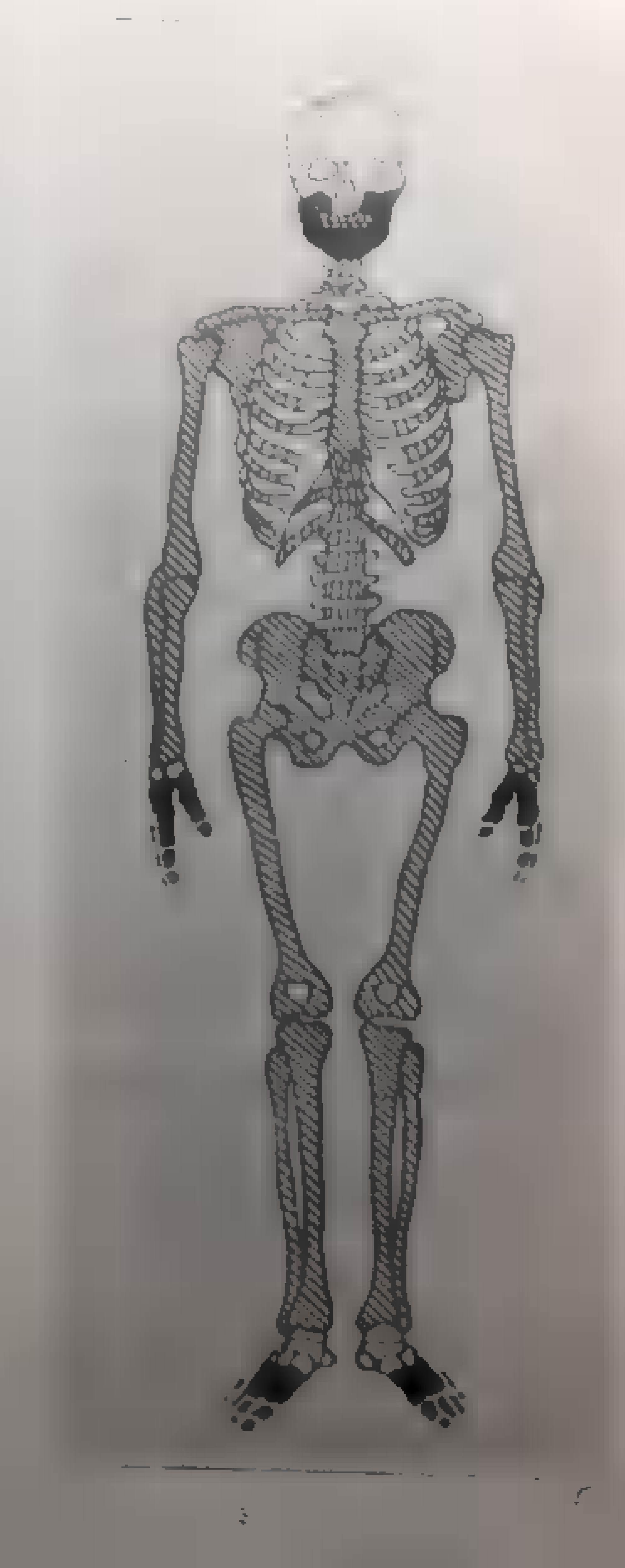


Рис. 117. Болезнь Гоше. Наиболее поражаемые заболеванием отделы скелета окрашены в темный цвет

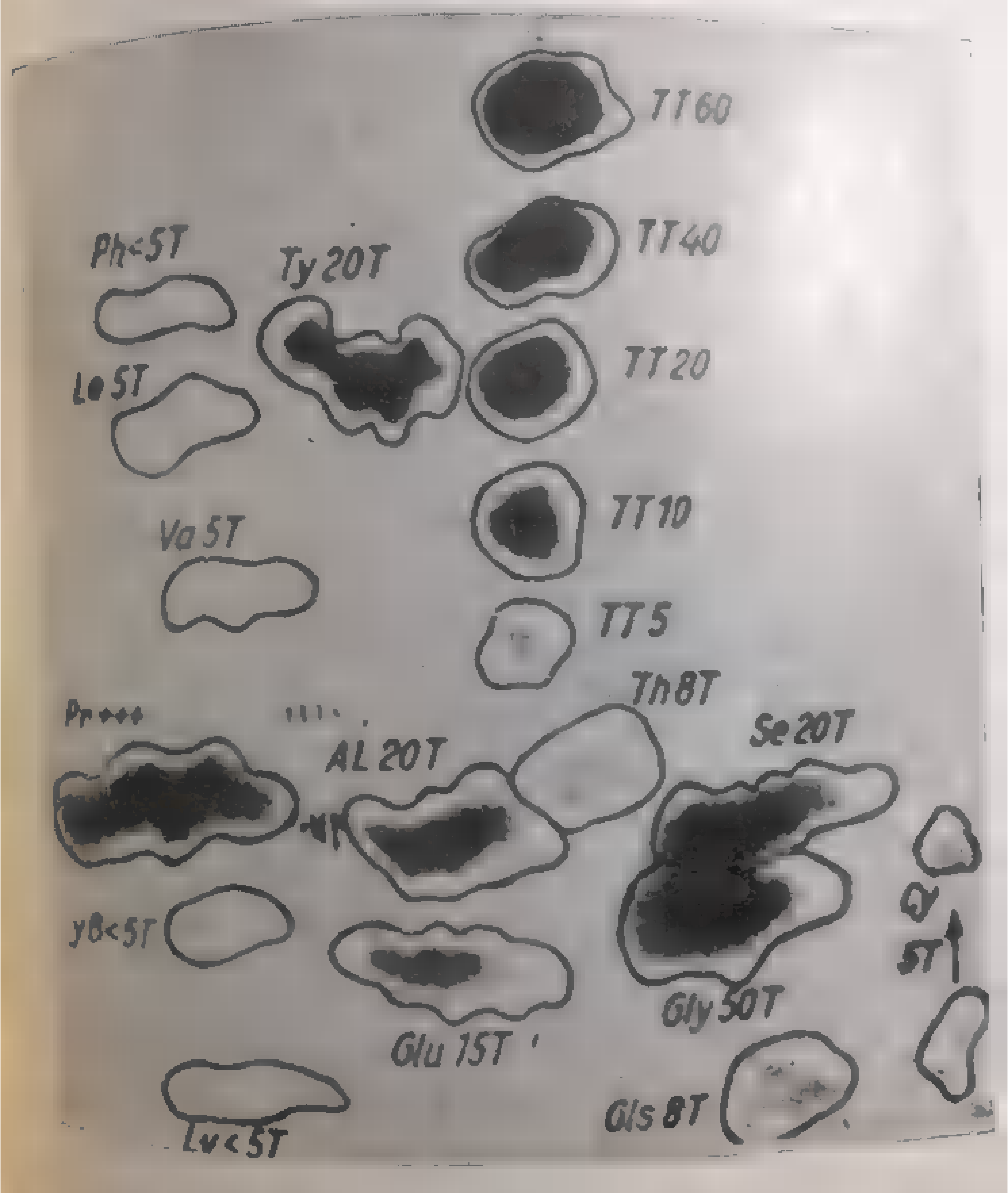


Рис. 118. Хроматограмма на бумаге при галактоземии. Гипераминоацидурия (увеличенное выделение серина, глицина, аланина, глютамина и валина)

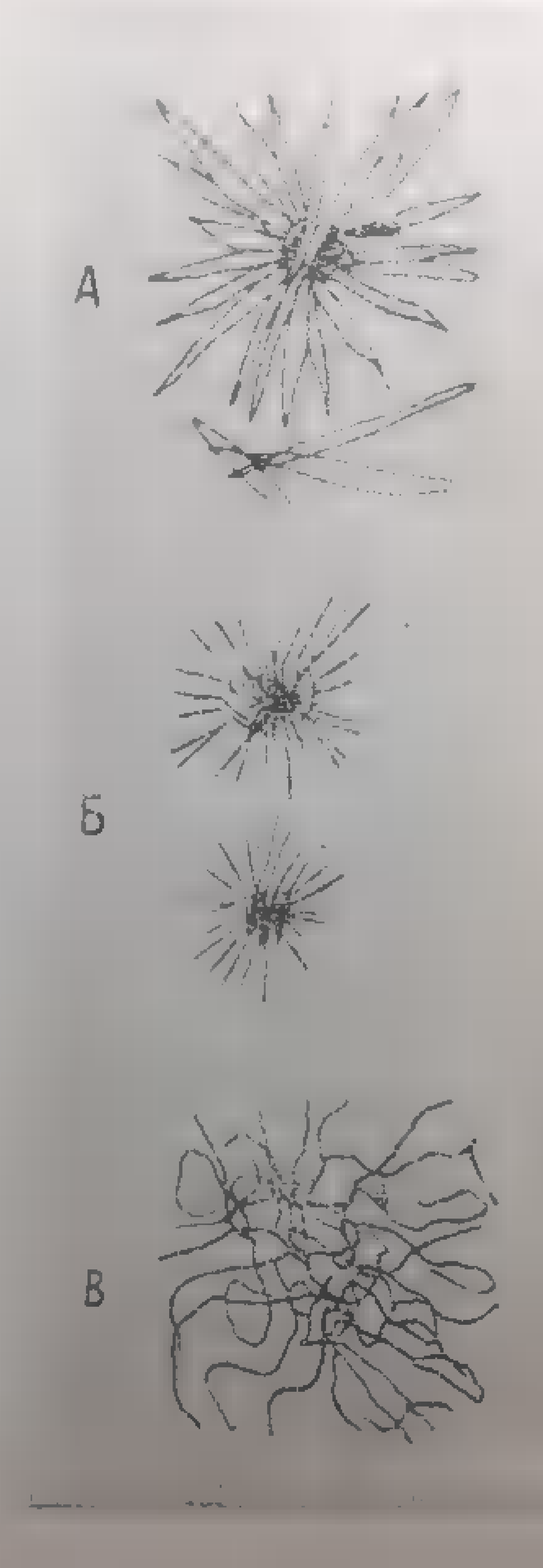


Рис. 119. При галактоземии наблюдается цирроз печени, как результат тканевой интоксикации галактозой. Замечено повышенное выделение почками аминокислот. Наблюдается остановка роста, катаракты и дебильность. Исключение из диеты галактозы улучшает состояние больных. На рисунке—кристаллы озазона в моче — признак галактоземии, определяемой при микроскопическом исследовании



Рис. 120. [illegible]



Рис. 121. 30-летняя женщина — олигофрен, страдающая фенилкетонурией (синдром Феллинга, фенилпирувиновая олигофрения). Умеренная микроцефалия, гипогонадизм, гиперкинезы, ригидность мускулатуры, мужской тип таза, редко поставленные зубы



Рис. 122. Фенилкетонурия. Та же женщина. Мужское строение плечевого пояса и таза

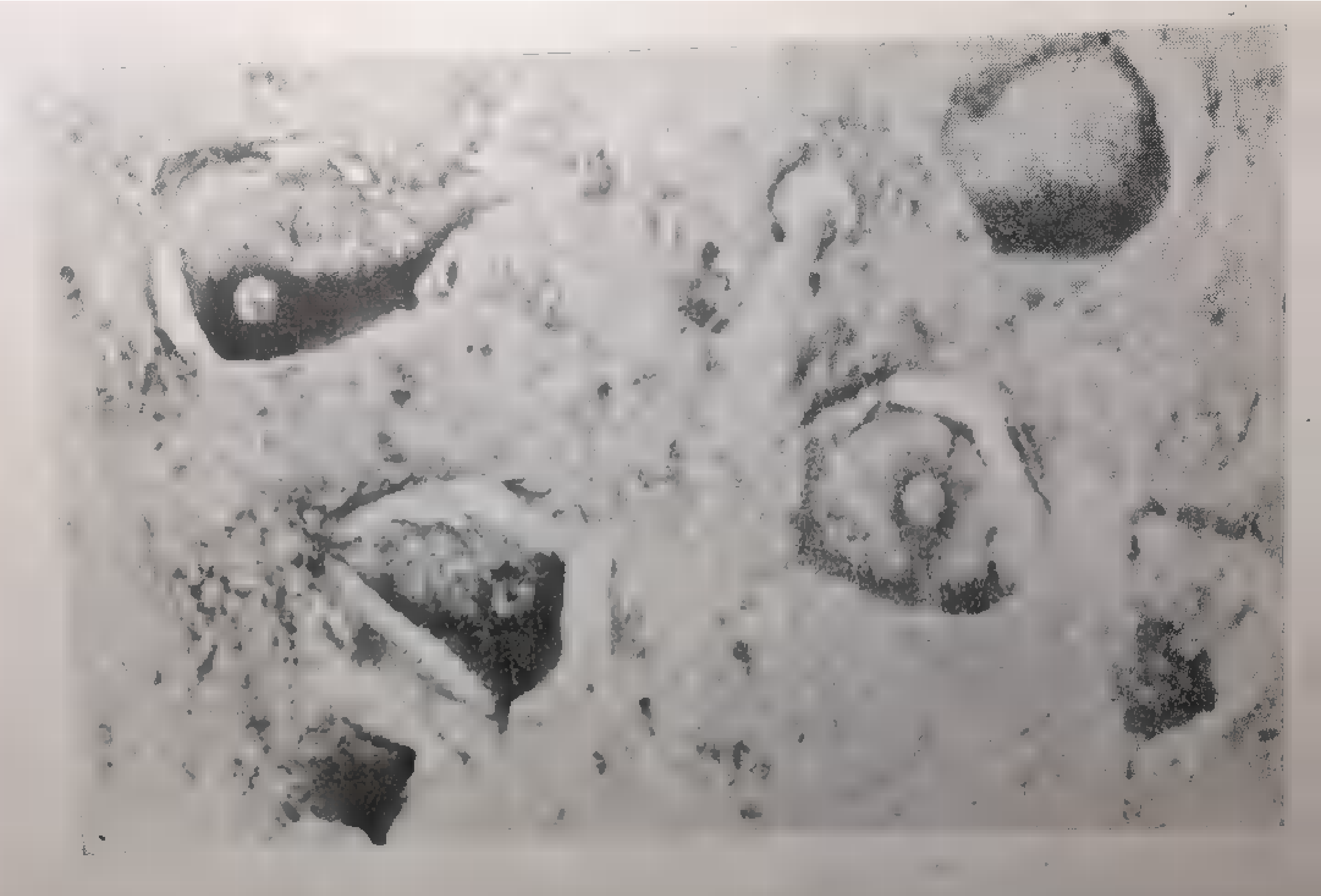


Рис. 120. Гликогенная болезнь. Головной мозг. Патологическое отложение гликогена в ганглиозных нервных клетках Окр. на гликоген. Ув. в 200 раз



Рис. 121. 30-летняя женщина — олигофрен, страдающая фенилкетонурией (синдром Феллинга; фенилпирувиновая олигофрения). Умеренная микроцефалия, гипогонадизм, гиперкинезы, ригидность мускулатуры, мужской тип таза, редко поставленные зубы

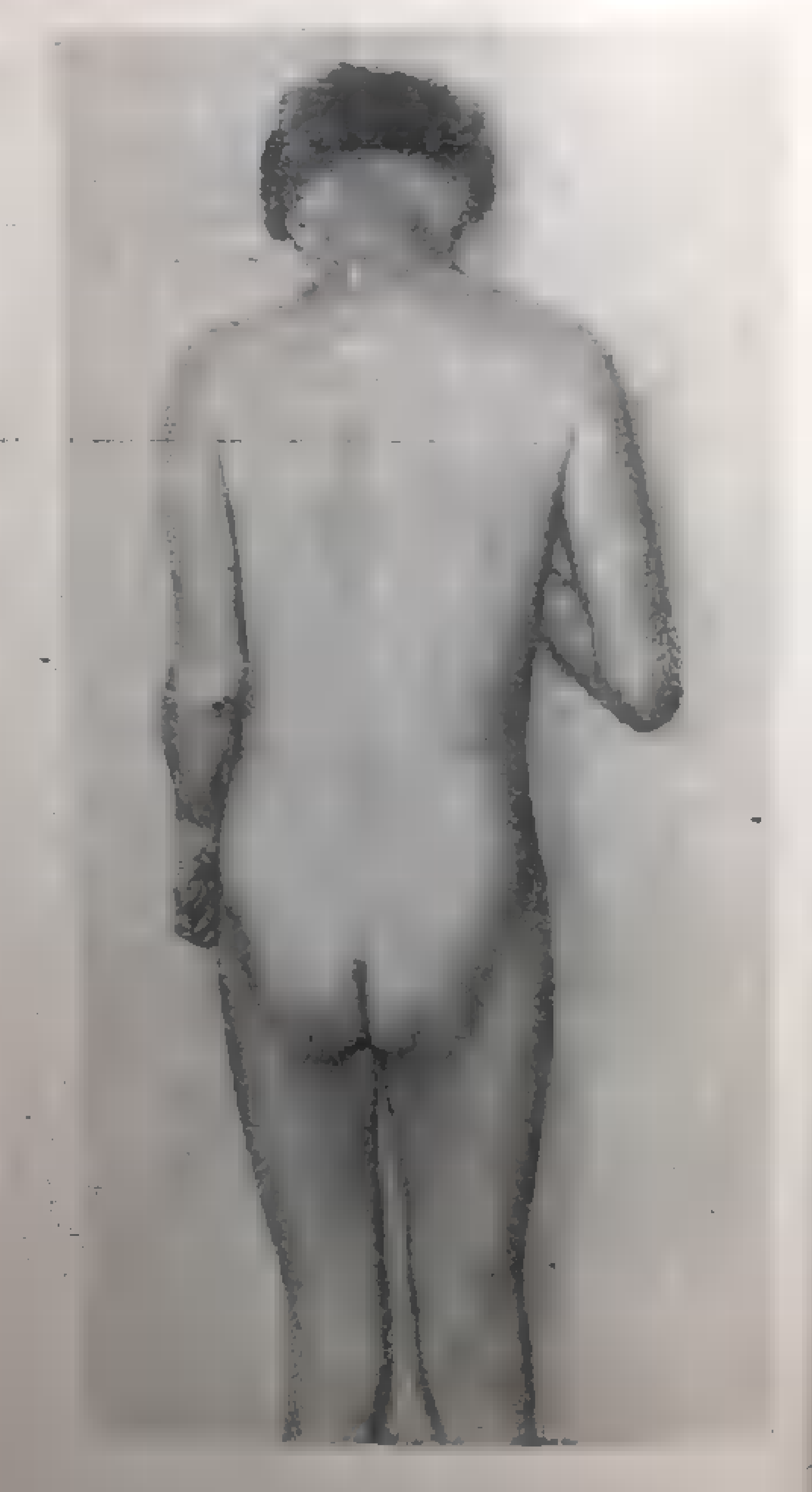


Рис. 122. Фенилкетонурия. Та же женщина. Мужское строение плечевого пояса и таза

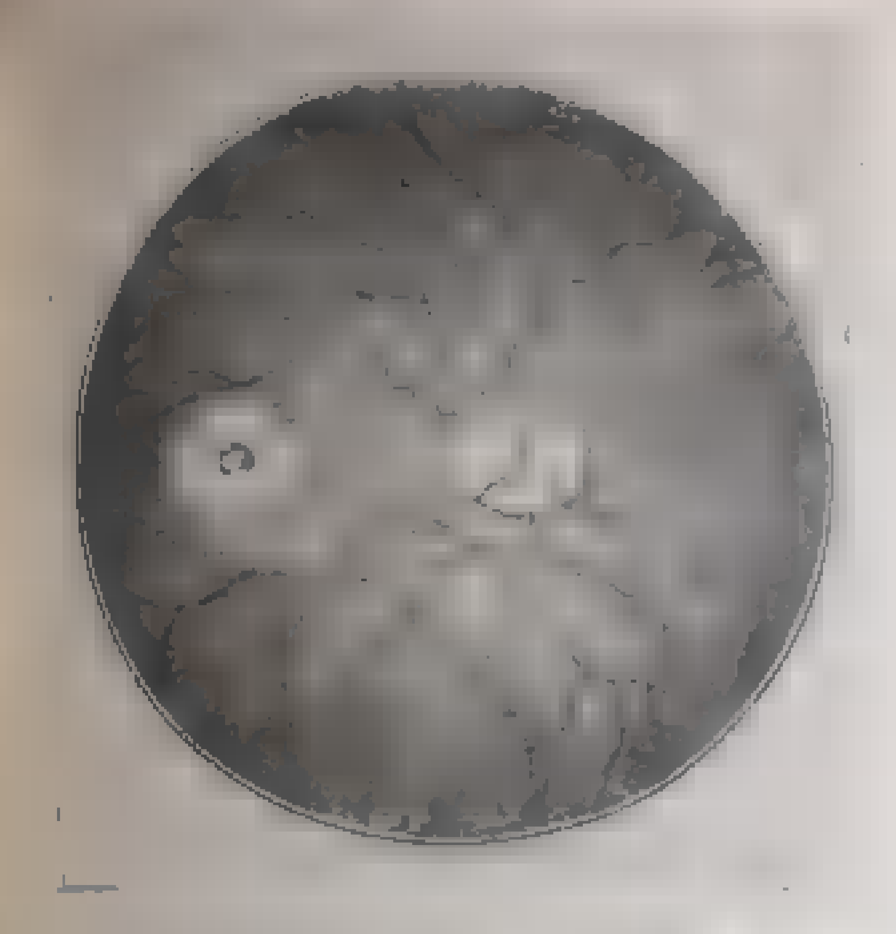




Рис. 124. Амавротическая идиотия Тей-Сакса. [illegible] [illegible] сопровождающееся [illegible] остроты зрения. На рисунке глазное дно при болезни Тей-Сакса. Патогномоничное для заболевания [illegible] вишневое пятно справа от сосочка зрительного нерва.



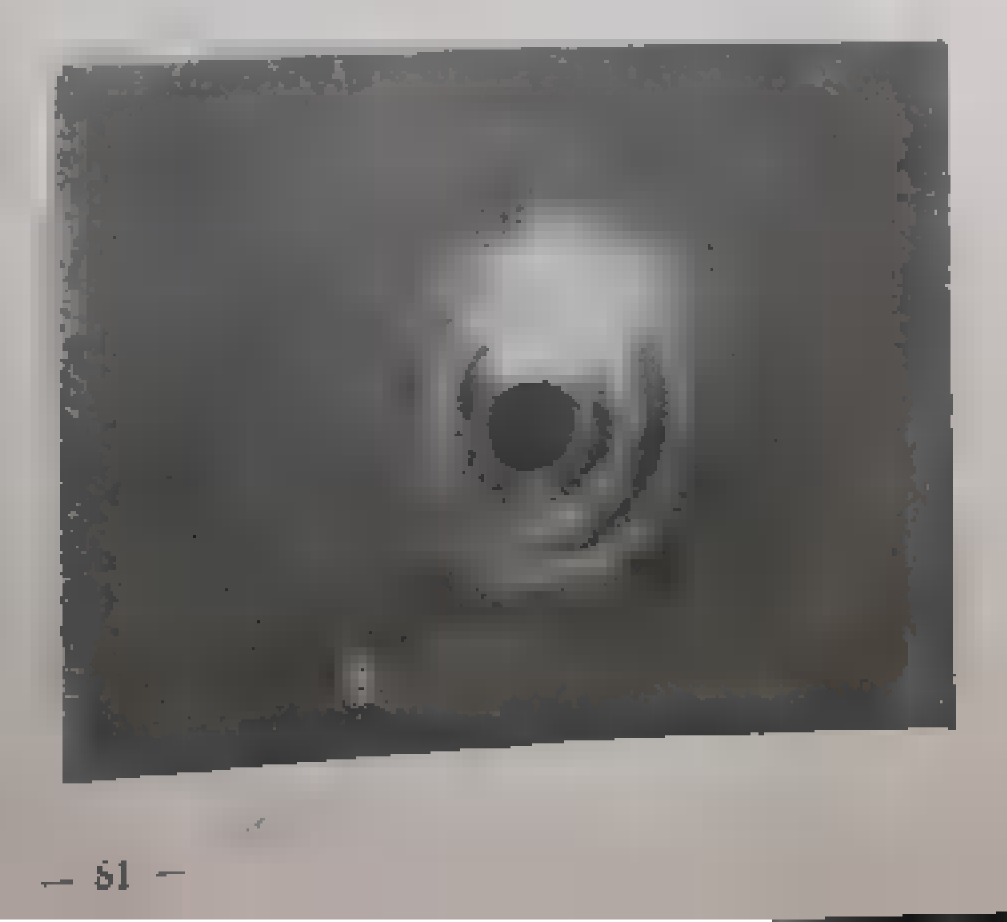


Рис. 125. А. Болезнь Вильсона (гепато-лентикулярная дегенерация) у подростка. Гиперкинезы, [illegible] Б. Глаз больного. Темное кольцо [illegible] Кайзер-Флейшера — признак патогномоничный для данного заболевания, связанный с отложением в тканях [illegible] яблока меди.

* Из учебника нервных болезней Е. К. Сеппа, М. Б. Цукер, Е. В. Шмидта, М., 1950.

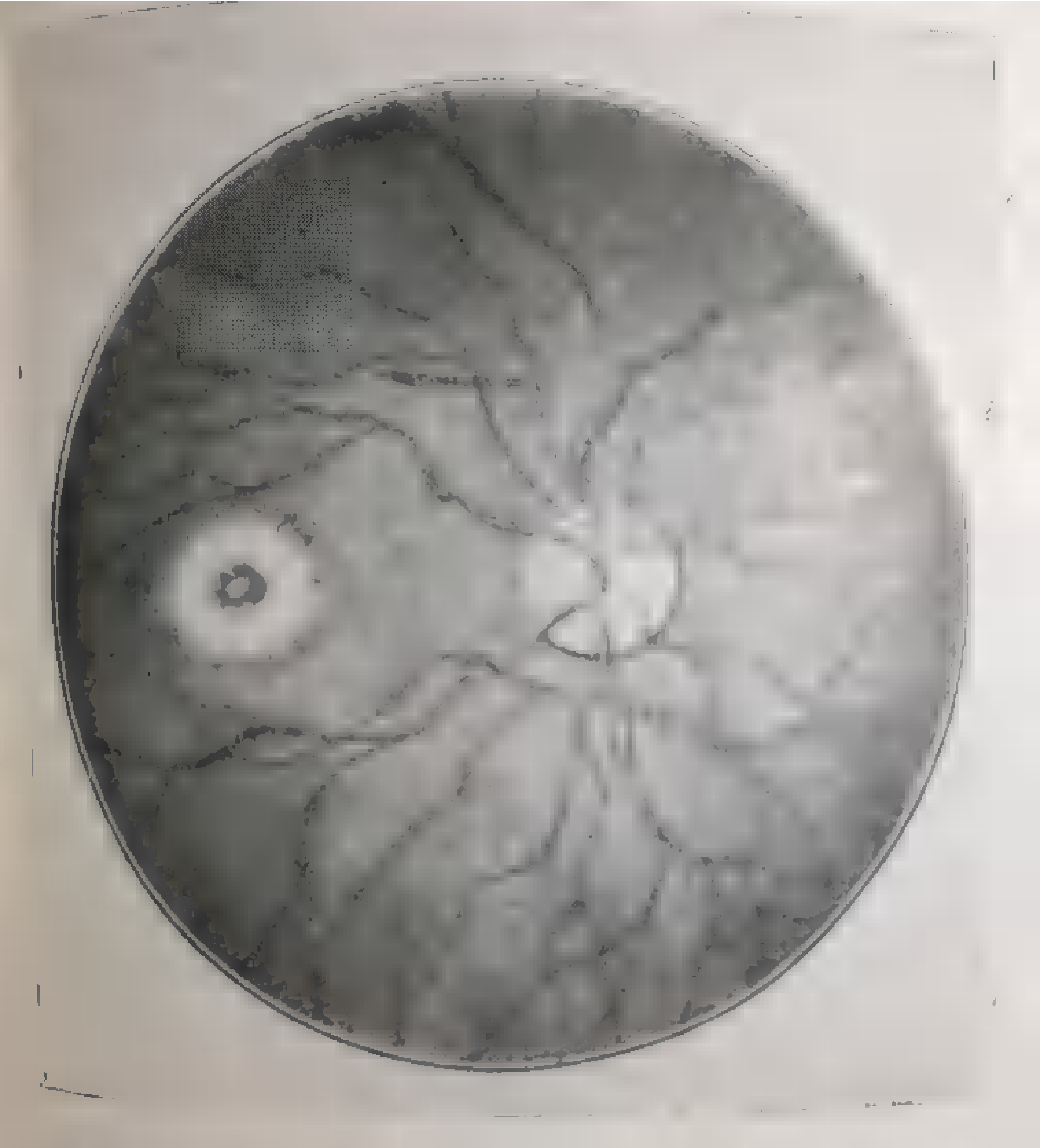


Рис. 123. Амавротическая идиотия Тей-Сакса. Прогрессирующее слабоумие, сопровождающееся падением остроты зрения. На рисунке—глазное дно при болезни Тей-Сакса. Патогномоничное для заболевания — кольцевидное пятно справа от сосочка зрительного нерва



Рис. 124. Болезнь Тей-Сакса. Изменение ганглиозных нервных клеток: «гротесковая» их форма, утолщение отростков, нагруженность липидами. Импрегнация серебром. Ув. 90×15

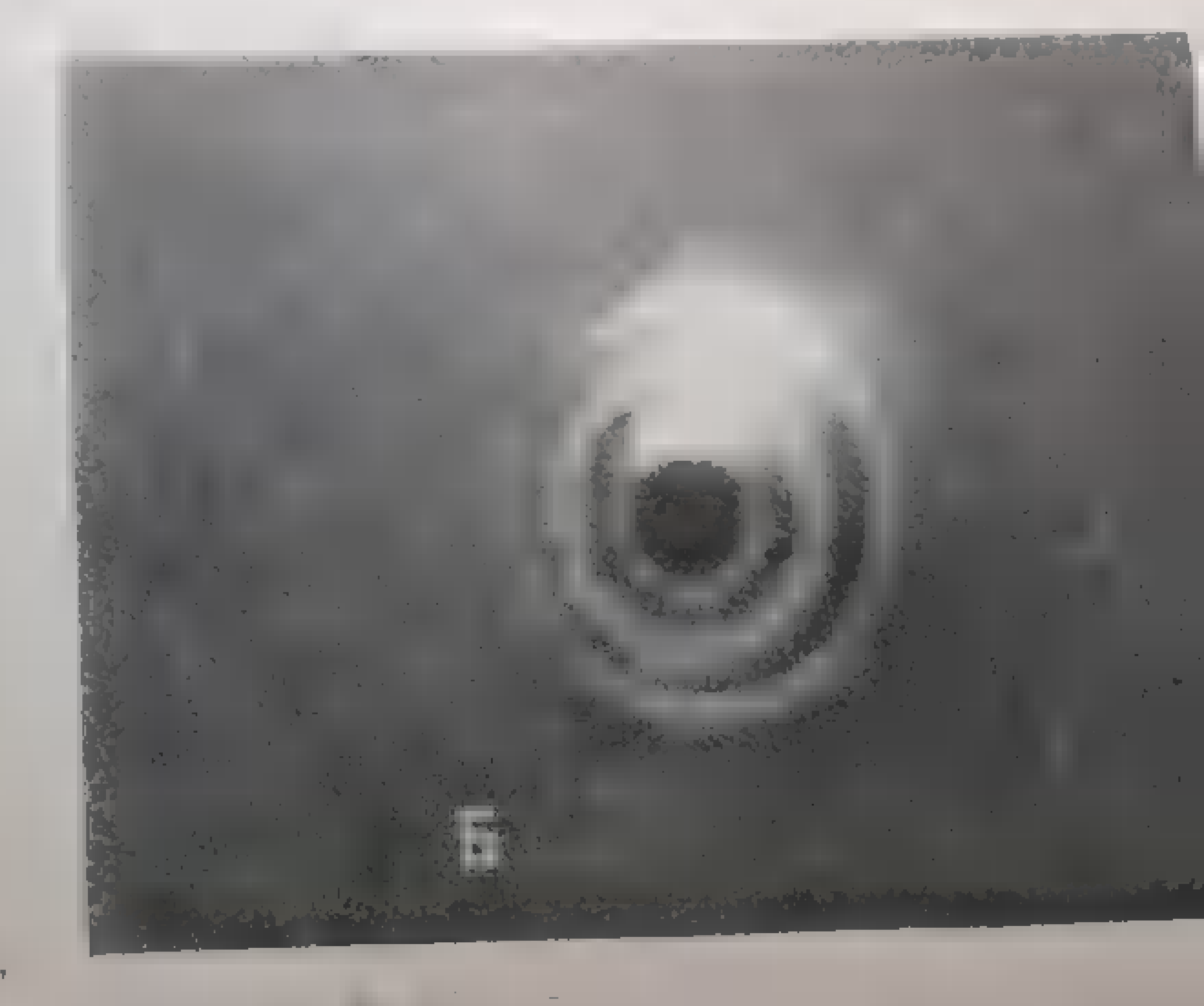


Рис. 125. А. Болєзнь Вильсона (гепато-лентикулярная дистрофия у подростка. Гиперкинезы, слабоумие).* Б. дужка больного. Темное кольцо — кольцо Кайзер-Флейшера — признак патогномоничный для данного заболевания, — связанный с отложением в тканях глазного яблока меди


A

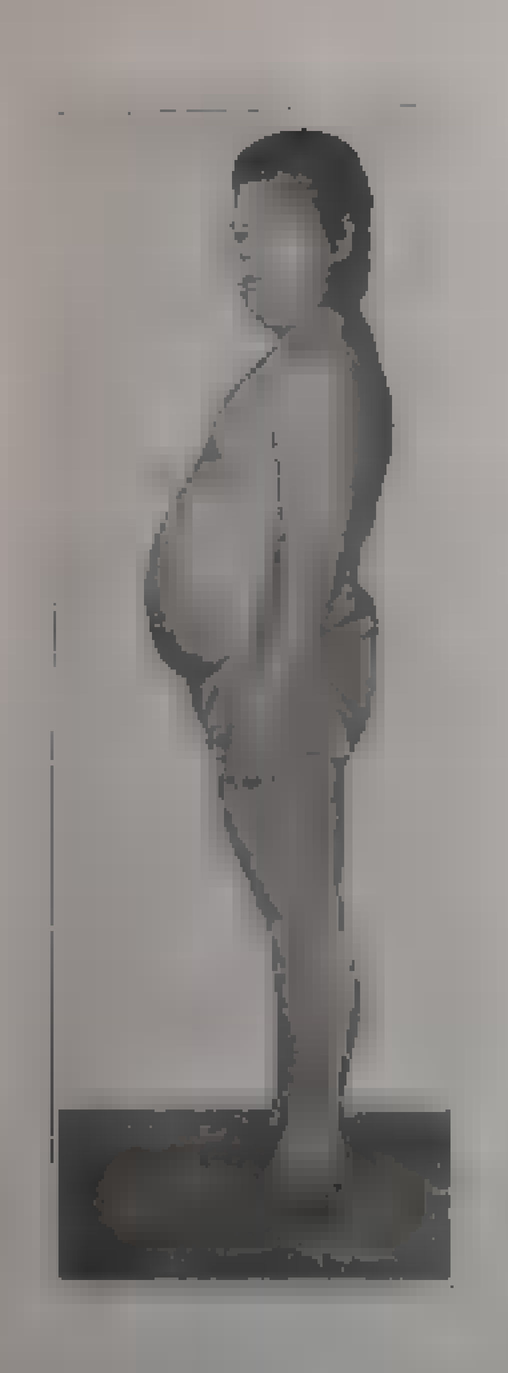


Рис. 125. А. Болезнь Вильсона (гепато-лентикулярная дистрофия у подростка. Гиперкинезы, слабоумие).* Б. Глаз больного. Темное кольцо — кольцо Кайзер-Флейшера — признак патогномоничный для данного заболевания, — связанный с отложением в тканях глазного яблока меди



* Из учебника нервных болезней Е. К. Сеппа, М. Б. Цукер, Е. В. Шмидта, М., 1950.


Б



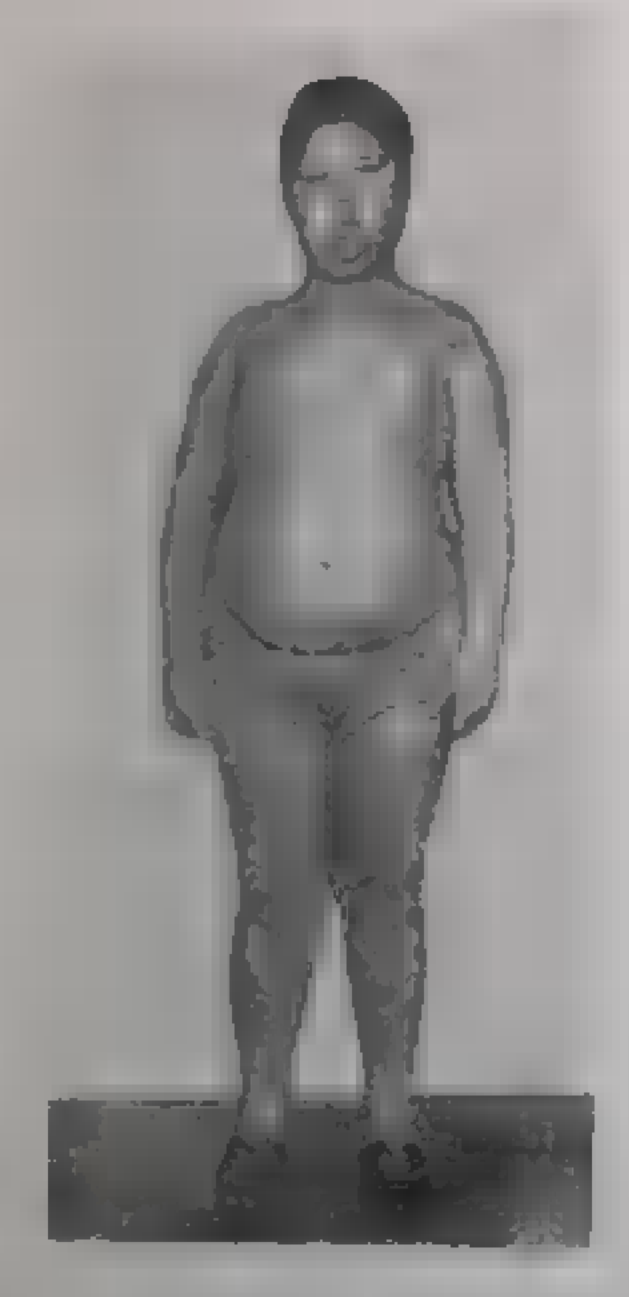


Рис. 126. Синдром Лоуренса-Муна-Бидля-Барде у девочки, страдающей прогрессирующей дебильностью, постепенно переходящей в тяжелую идиотию. Заболевание сопровождается возбужденным поведением, развивающимся на фоне пигментной ретинопатии, нарушением жирового обмена, наличием шестого пальца на руках и ногах, гипогенитализмом

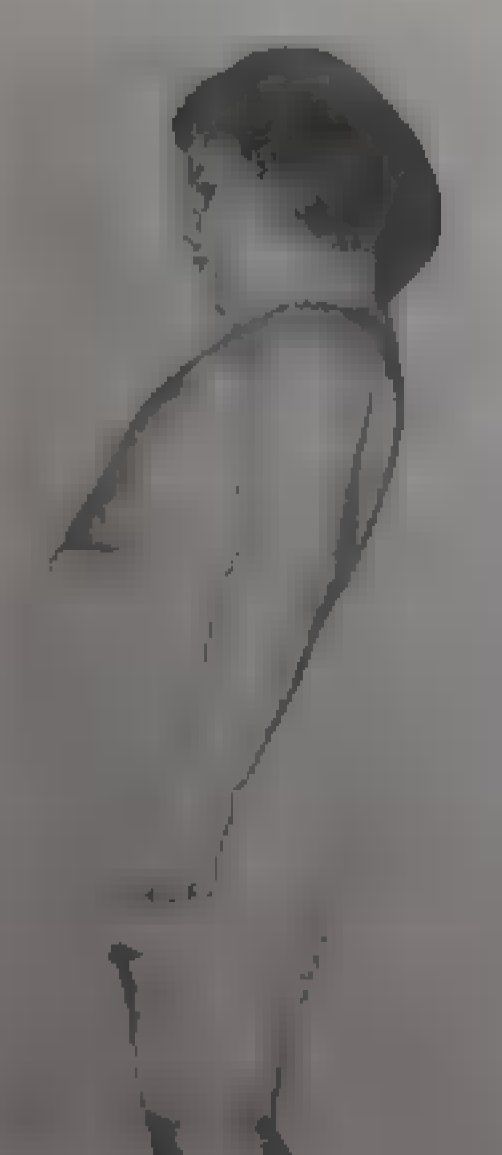




Рис. 127. То же заболевание. Симптомы — эпикантус, недоразвитие назоорбитальной области не достигает столь выраженной степени, как это бывает при других заболеваниях, например, — синдроме Дауна. Глазная щель не имеет косого разреза



Рис. 126. Синдром Лоуренса-Муна-Бидля-Барде у девочки, страдающей прогрессирующей дебильностью, постепенно переходящей в тяжелую идиотию. Заболевание сопровождается возбужденным поведением, развивающимся амаврозом на почве пигментной ретинопатии, нарушением жирового обмена, наличием шестого пальца на руках и ногах, гипогенитализмом





Рис. 127. То же заболевание. Симптомы — эпикантус, недоразвитие назоорбитальной области не достигает столь выраженной степени, как это бывает при других заболеваниях, например, — синдроме Дауна. Глазная щель не имеет косого разреза



Рис. 127. Т
томы —
назоорбит
гает стол
как это б
ваниях, н
уна. Глаз

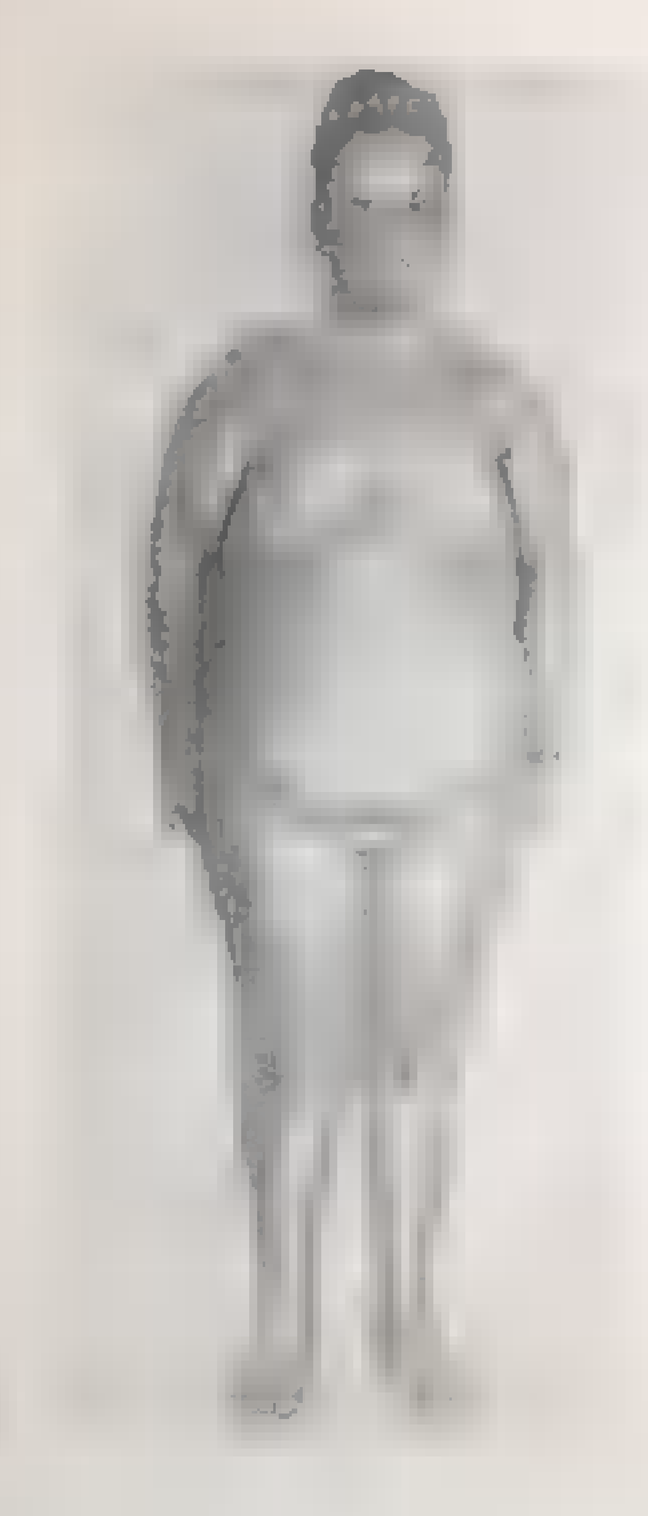


Рис. 128. Синдром Лоуренса-Муна-Бидля-Барде у 14-летнего мальчика. Родители [illegible] родственниками. Пигментный [illegible] развитие половых органов



Рис. 129. Синдром Лоуренса-Муна-Бидля-Барде. Шестипалость — симптом патогномоничный для этого заболевания. С косметическими целями этот палец обычно удаляется хирургическим путем

Рис. 128. Синдром Лоуренса-Муна-Бидля-Барде у 14-летнего мальчика. Родители не являются кровными родственниками. Пигментный ретинит. Недоразвитие половых органов





Рис. 129. Синдром Лоуренса-Муна-Бидля-Барде. Шестипалость — симптом патогномотичный для этого заболевания. С косметическими целями этот палец обычно удаляется хирургическим путем

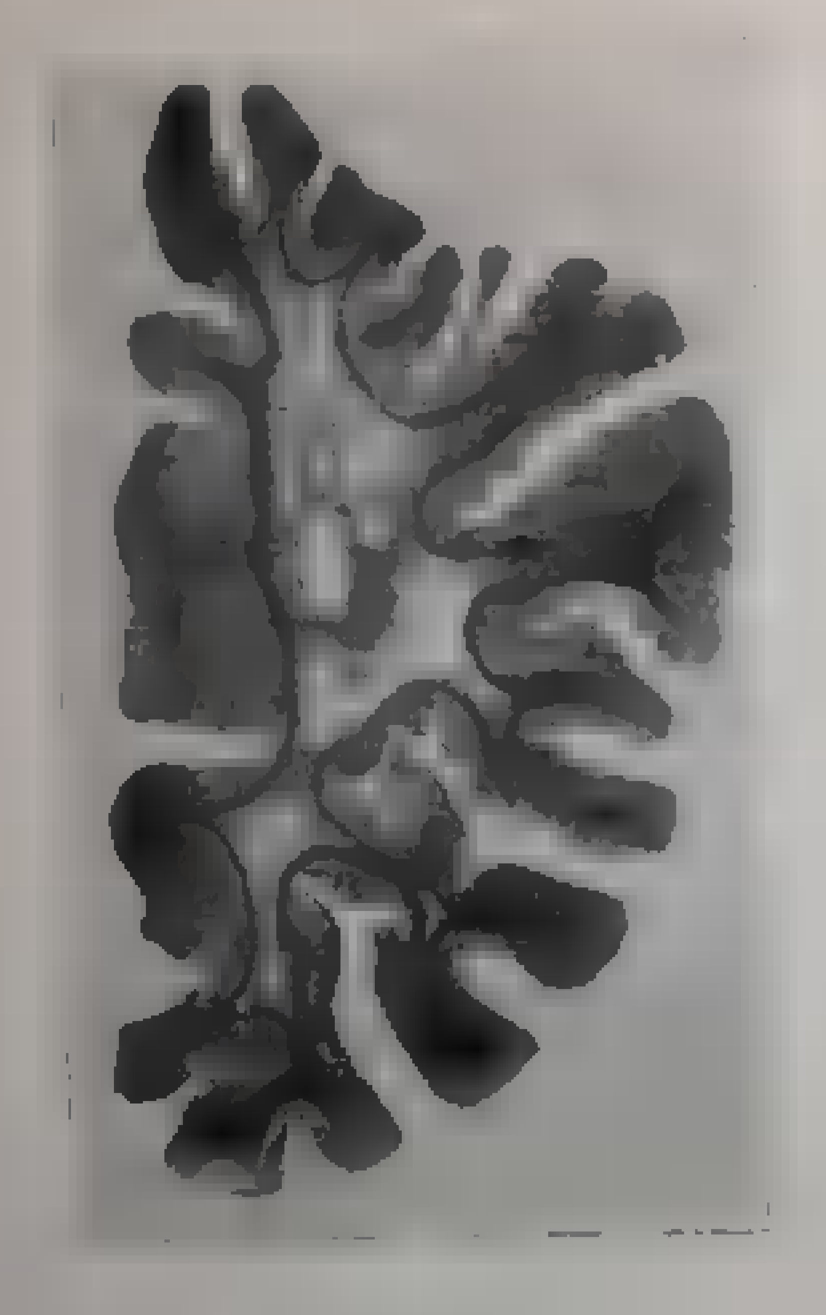


Рис. 130. Мозг при церебральном склерозе Пелицеуса-Мерцбахера. Случай сопровождался усиливающимся слабоумием. Лобарная демиелинизация белого вещества

Рис. 131. Группа ганглиозных нервных клеток при миоклонус-эпилепсии. Кольцевидные включения в цитоплазме — диагностический морфологический признак. Включения имеют концентрическую слоистость

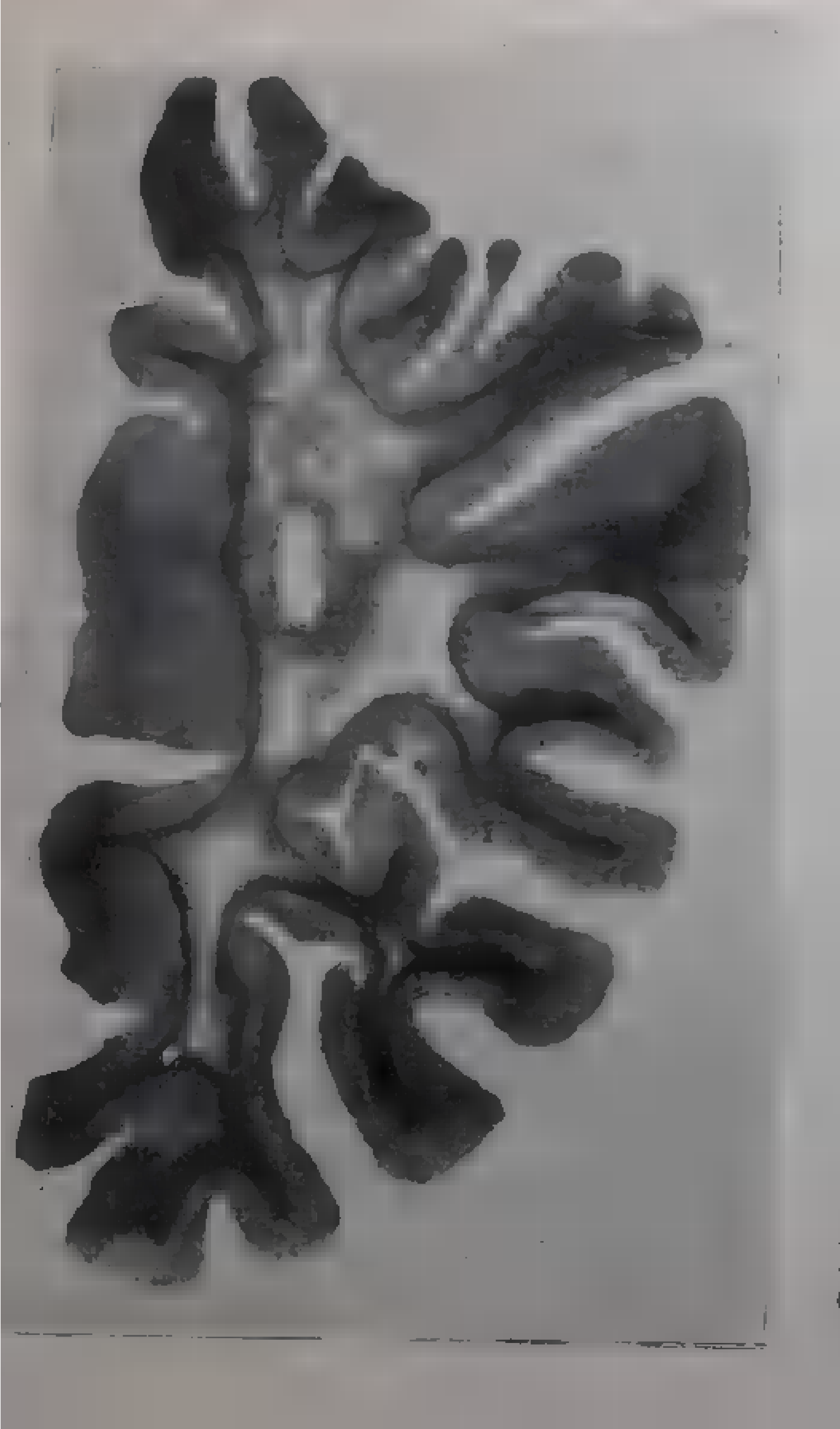


Рис. 130. Мозг при церебральном склерозе Пелицеуса-Мерцбахера. Случай сопровождался усиливающимся слабоумием. Лобарная демиелинизация белого вещества

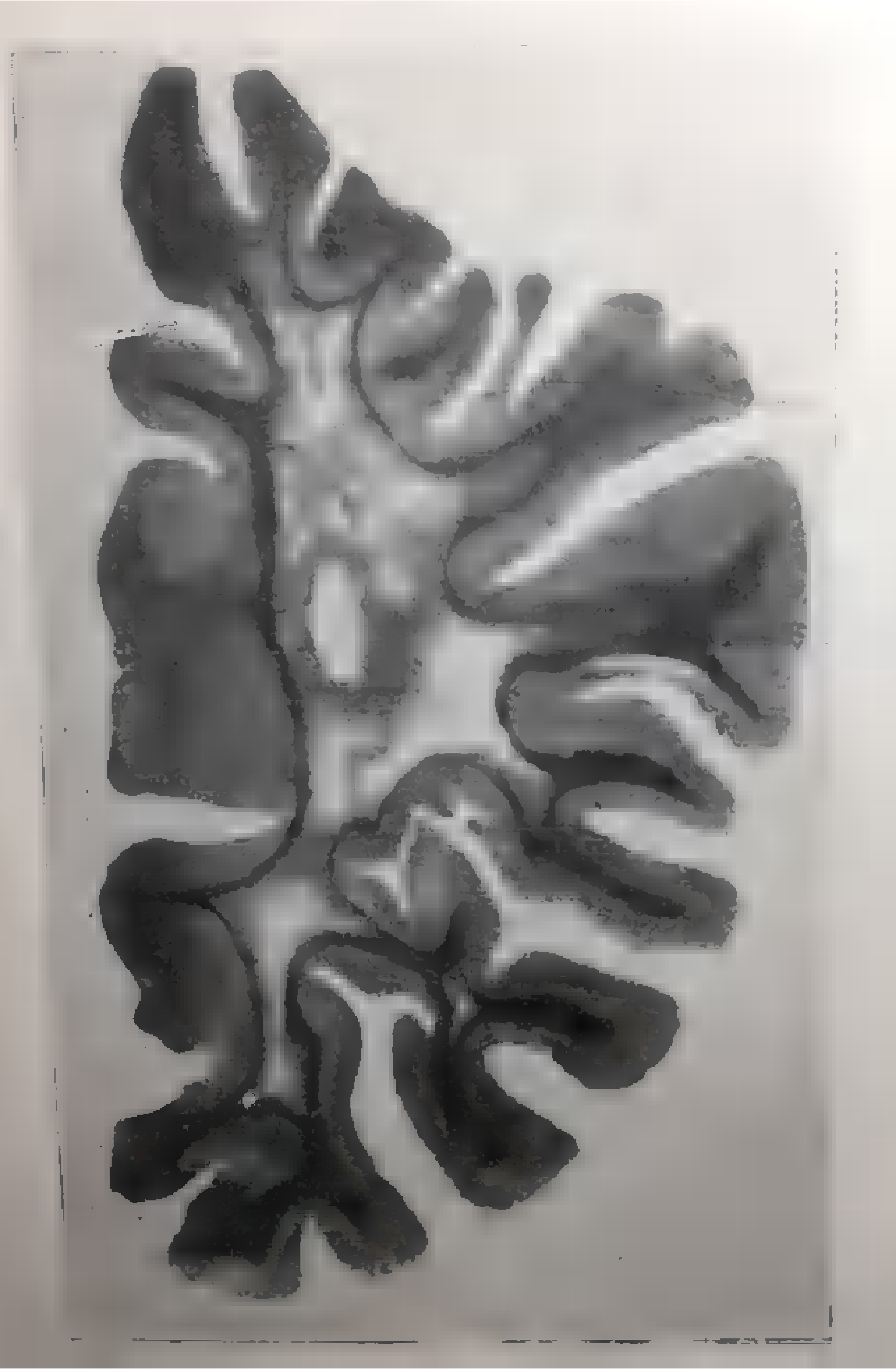


Рис. 130.
бахера. С

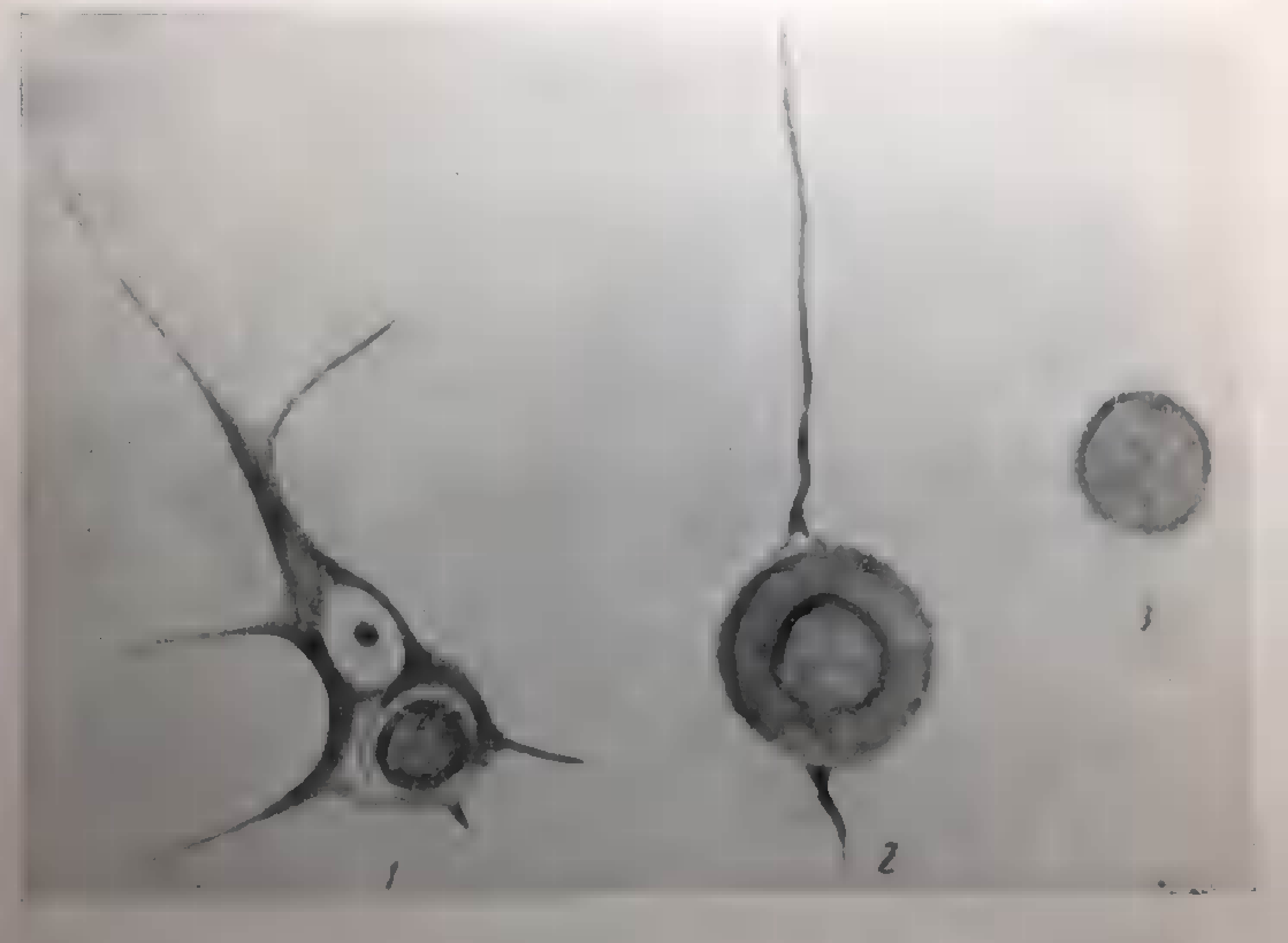


Рис. 131. Группа ганглиозных нервных клеток при миоклонус-эпилепсии. Кольцевидные включения в цитоплазме — диагностический морфологический признак. Включения имеют концентрическую слоистость

Раздел VII.

ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ НАРУШЕНИЕМ РАЗВИТИЯ И ИЗМЕНЕНИЕМ ФУНКЦИЙ ОПРЕДЕЛЕННЫХ ТКАНЕЙ



Рис. 132. [illegible]



Рис. 133. Туберозный склероз (эпилойя, болезнь Бурневилля) у 10-летнего слабоумного мальчика. Видны себорейные ангиомы в виде «бабочки», расположенные по бокам носа, и ангиома на коже лба. Зубы поставлены редко.



Рис. 132. Остеопетроз (синдром Альберса-Шенберга) у слабоумного мальчика. Деформация лицевого скелета, западение переносицы, экзофтальм, дискоординация глазных яблок, открытый рот



Отс. 133. Туберозный склероз (эпилойя, болезнь Бурневилля) у 10-летнего слабоумного мальчика. Видны себорейные ангиомы в виде «бабочки», расположенные по бокам носа, и ангиомы на коже лба. Зубы поставлены редко.



Рис. 134. Туберозный склероз у 20-летнего мужчины. Идиотия. Многочисленные себорейные аденомы на лице



Рис. 135. Туберозный склероз у 7-летнего [illegible] умственного развития. Себорейные [illegible] на лице. [illegible]



Рис. 136. Тот же мальчик. Коллагенома в области позвоночника. Опухоль на правой стороне шеи и бляшки депигментации

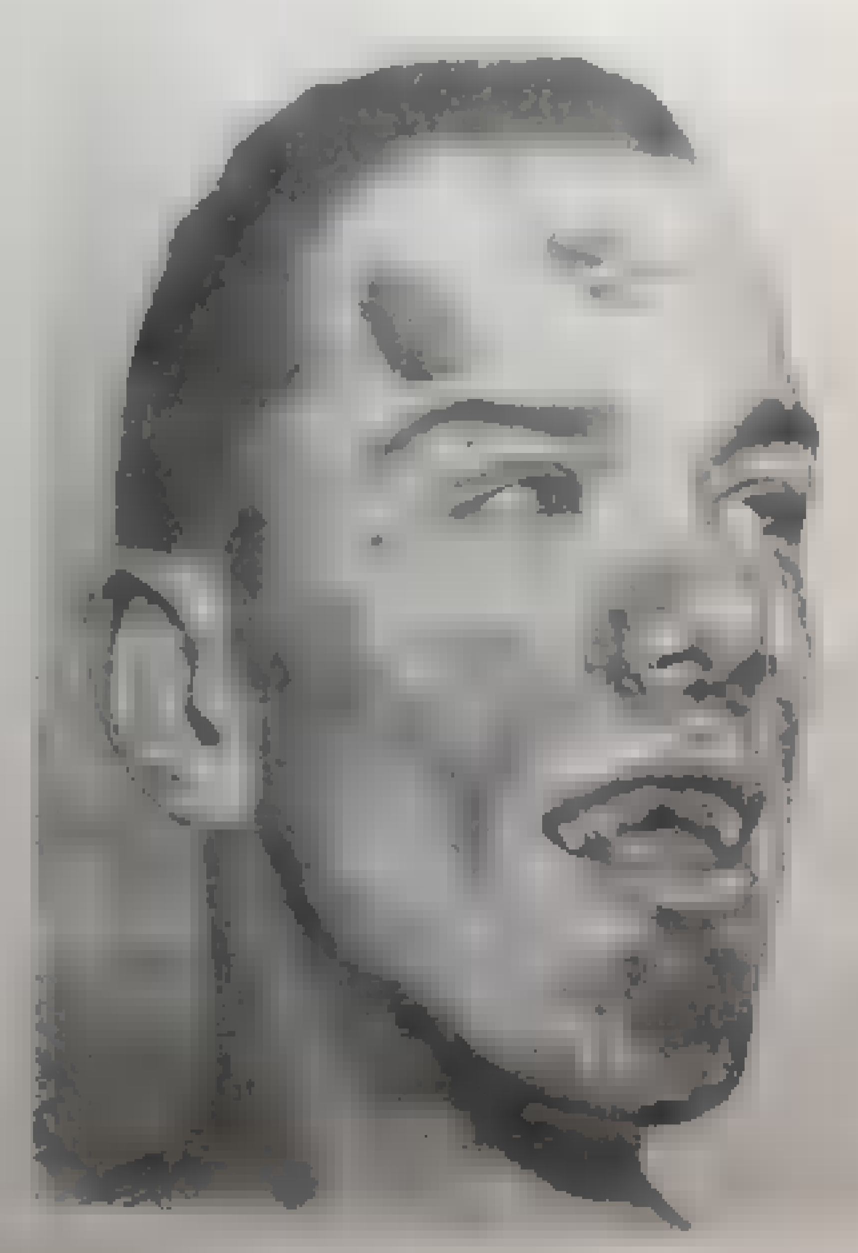


Рис. 137. Туберозный склероз у молодого мужчины. Слабоумие. Припухлости в виде площадок на лбу и подбородке, довольно характерные для этого синдрома



Рис. 134. Туберозный склероз у 20-летнего мужчины. Идиотия. Многочисленные себорейные аденомы на лице



Рис. 135. Туберозный склероз у 7-летнего мальчика с тяжелым отставанием умственного развития. Себорейные аденомы на лице. Левосторонний птоз и отклонение левого глаза кнаружи



Рис. 136. Тот же мальчик. Коллагенома в области позвоночника. Опухоль на тыльной стороне шеи и бляшки депигментации



Рис. 137. Туберозный склероз у молодого мужчины. Слабоумие. Приподнятости в виде площадок на лбу и подбородке, довольно характерные для этого синдрома

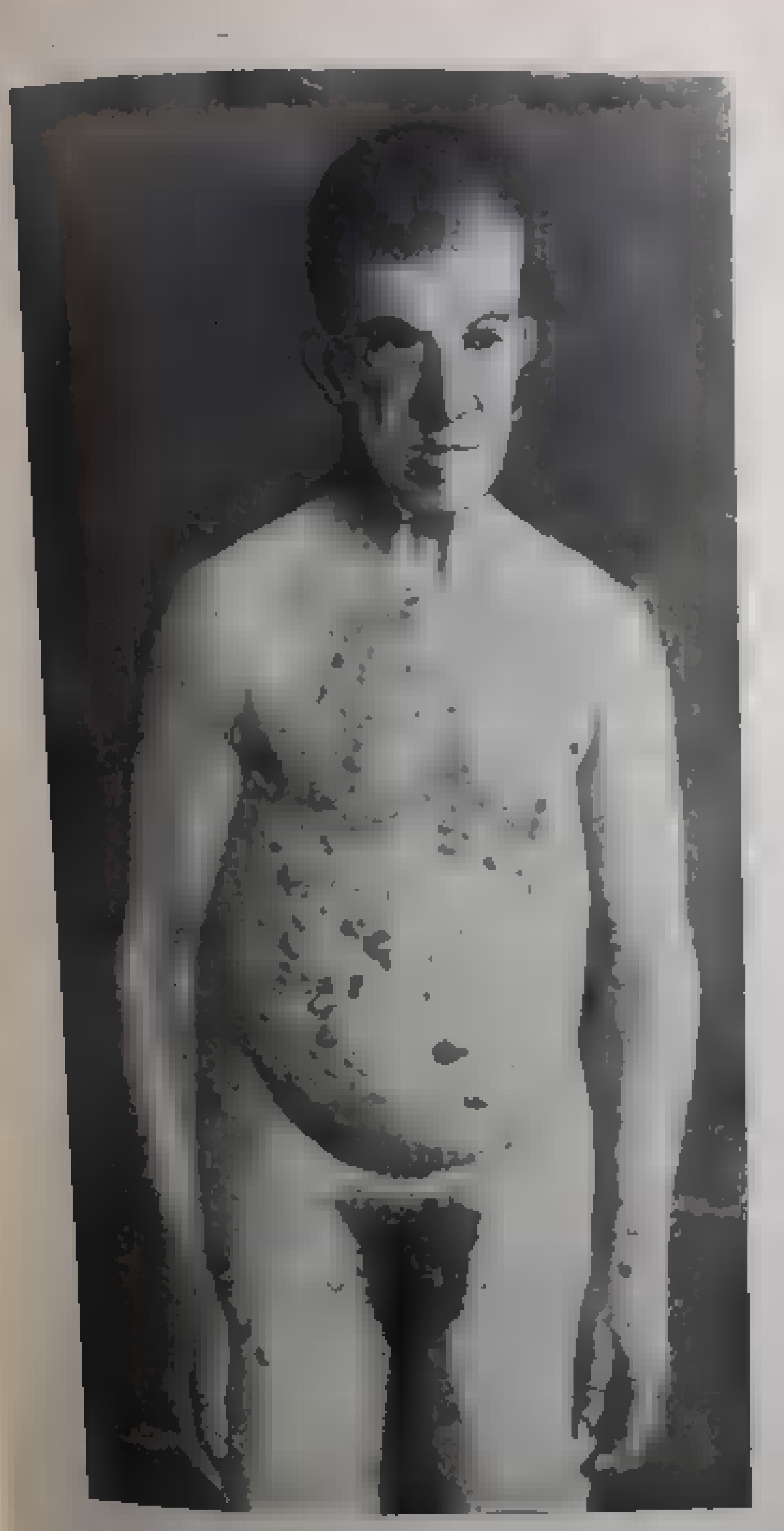


Рис. 138. Нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена) у 35-летнего мужчины. [illegible]. Кожные покровы [illegible] нейрофибромами



Рис. 139. Вертикальная складчатость кожи (cutis verticis gyrata) у 30-летнего больного. Идиотия, параплегия, страбизм, врожденная катаракта, кератоконус, микроцефалия, эпилепсия

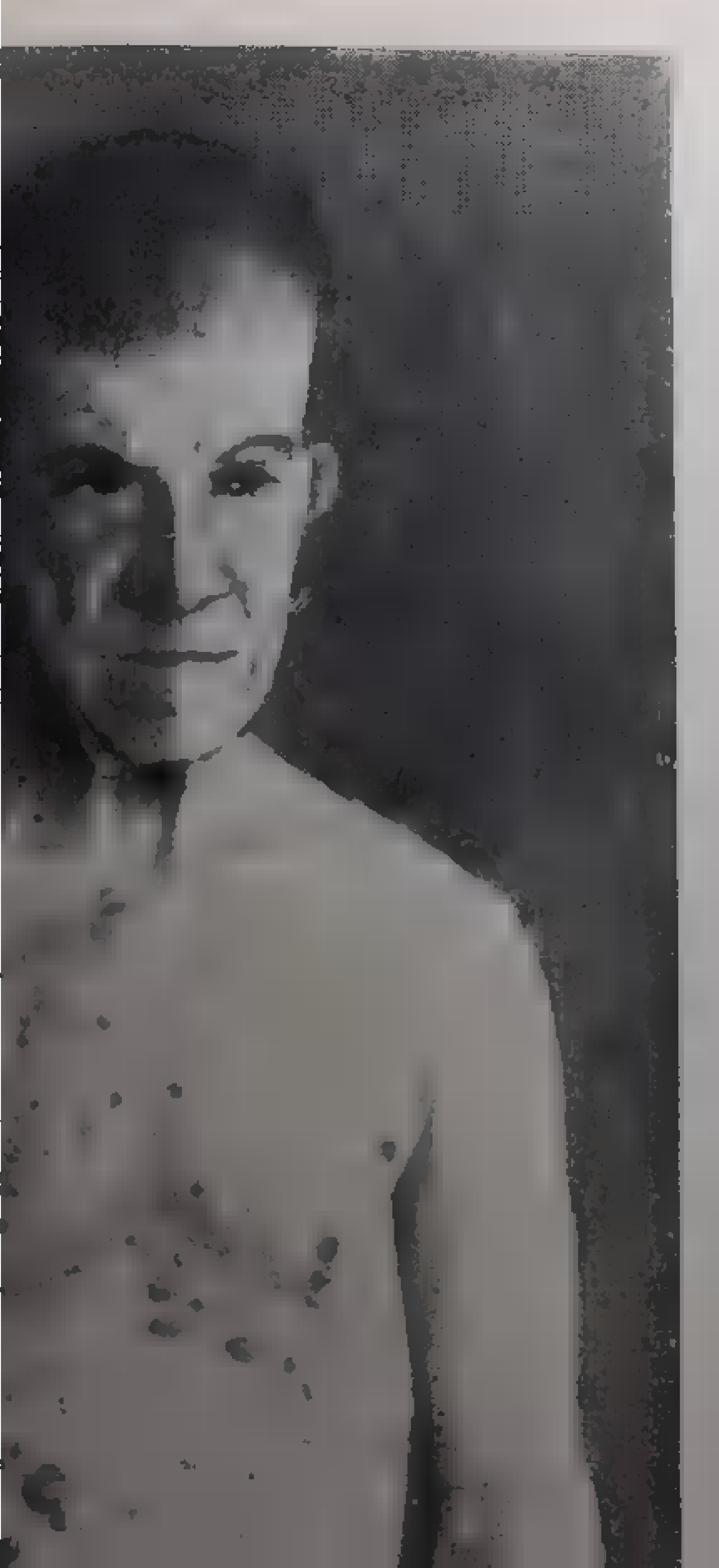
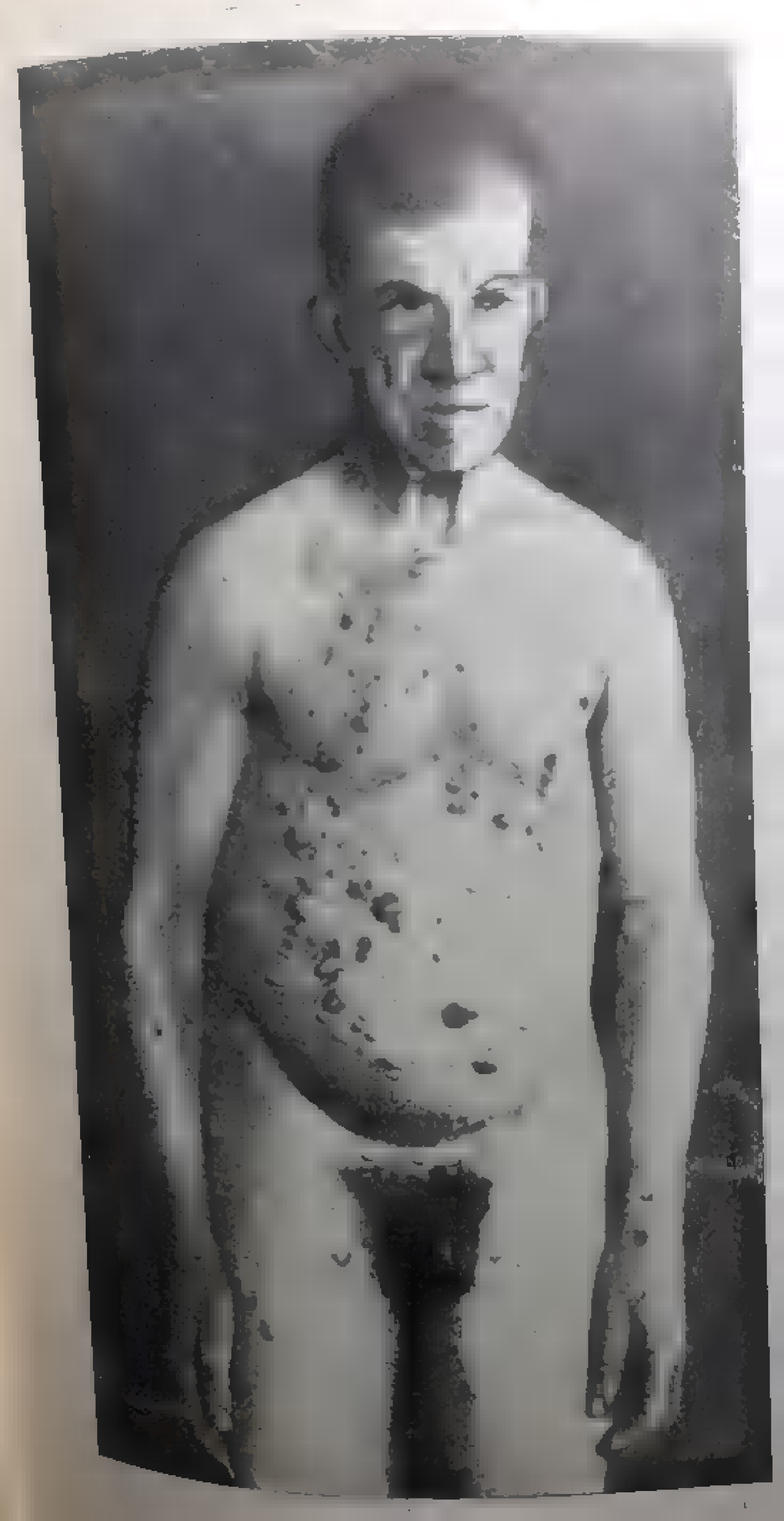


Рис. 138. Нейрофиброматоз (болезнь Реклингаузена) у 53-летнего мужчины. Дебильность. Косоглазие. Кожные покровы испещрены нейрофибромами



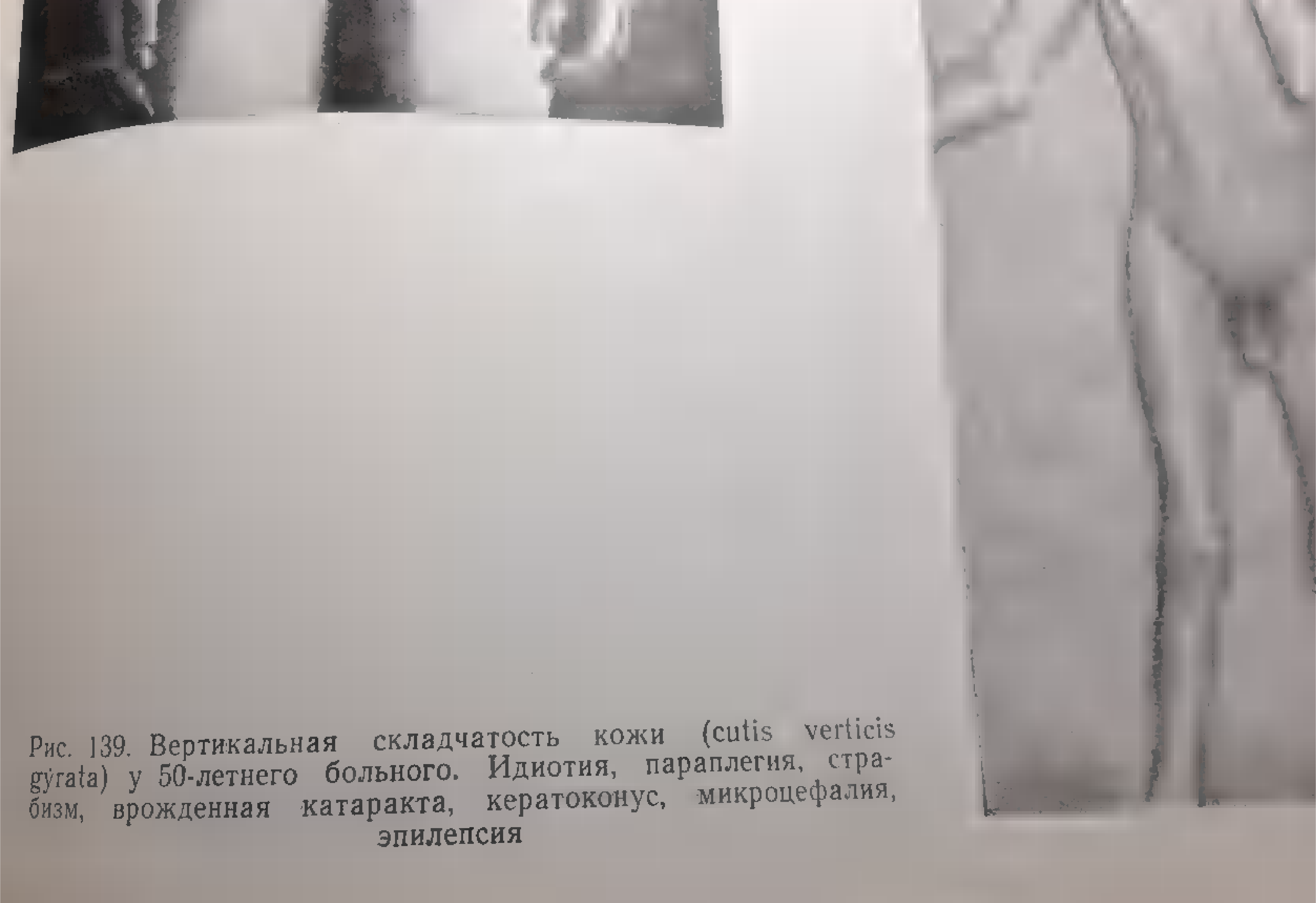


Рис. 139. Вертикальная складчатость кожи (cutis verticis gyrata) у 50-летнего больного. Идиотия, параплегия, страбизм, врожденная катаракта, кератоконус, микроцефалия, эпилепсия



(cutis verticis
раплегия, стра-
микроцефалия,

Рис. 140. Cutis verticis gyrata. [illegible] сверху. [illegible]

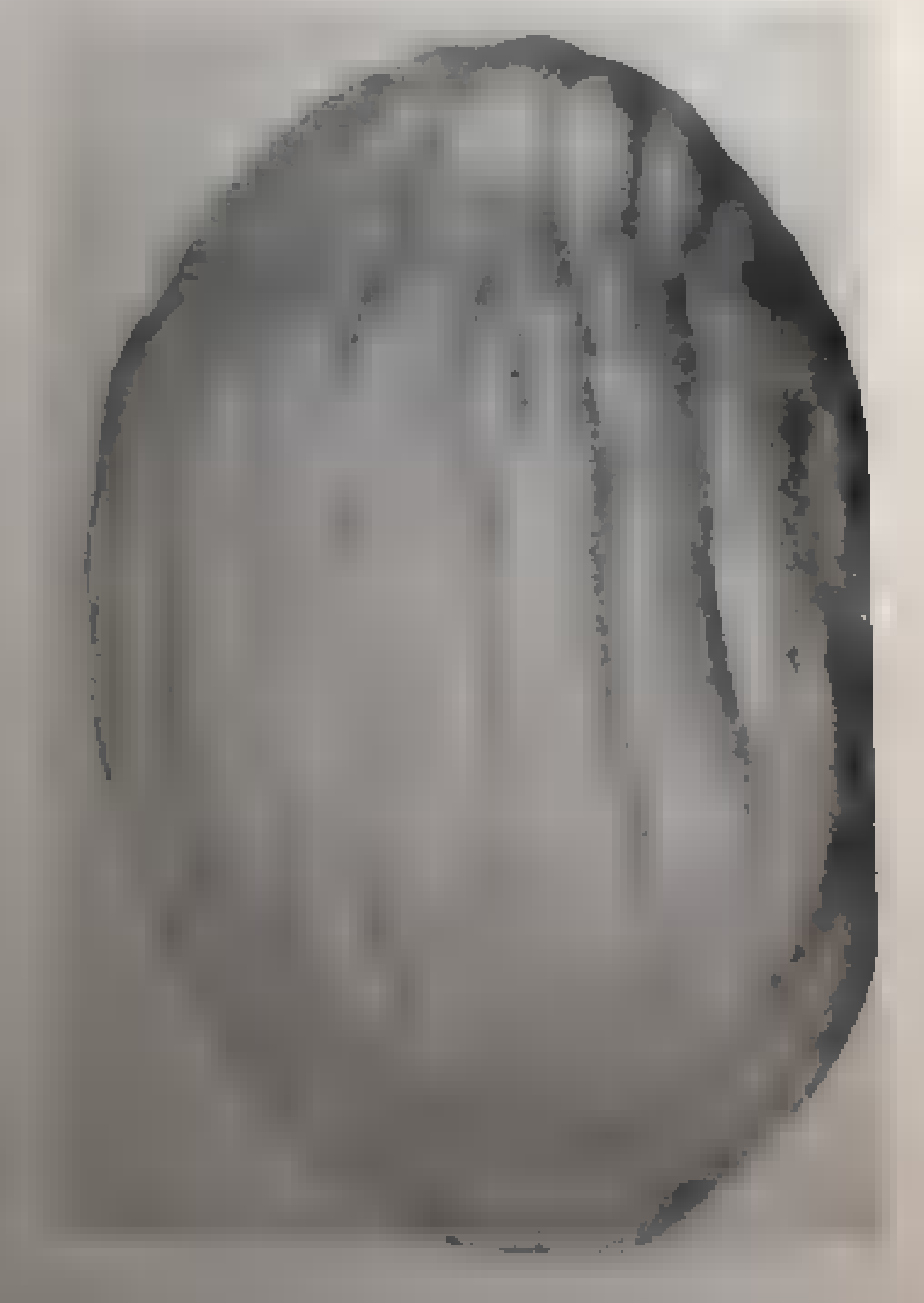


Рис. 141. Cutis verticis gyrata [illegible] [illegible]. Вид головы сверху.

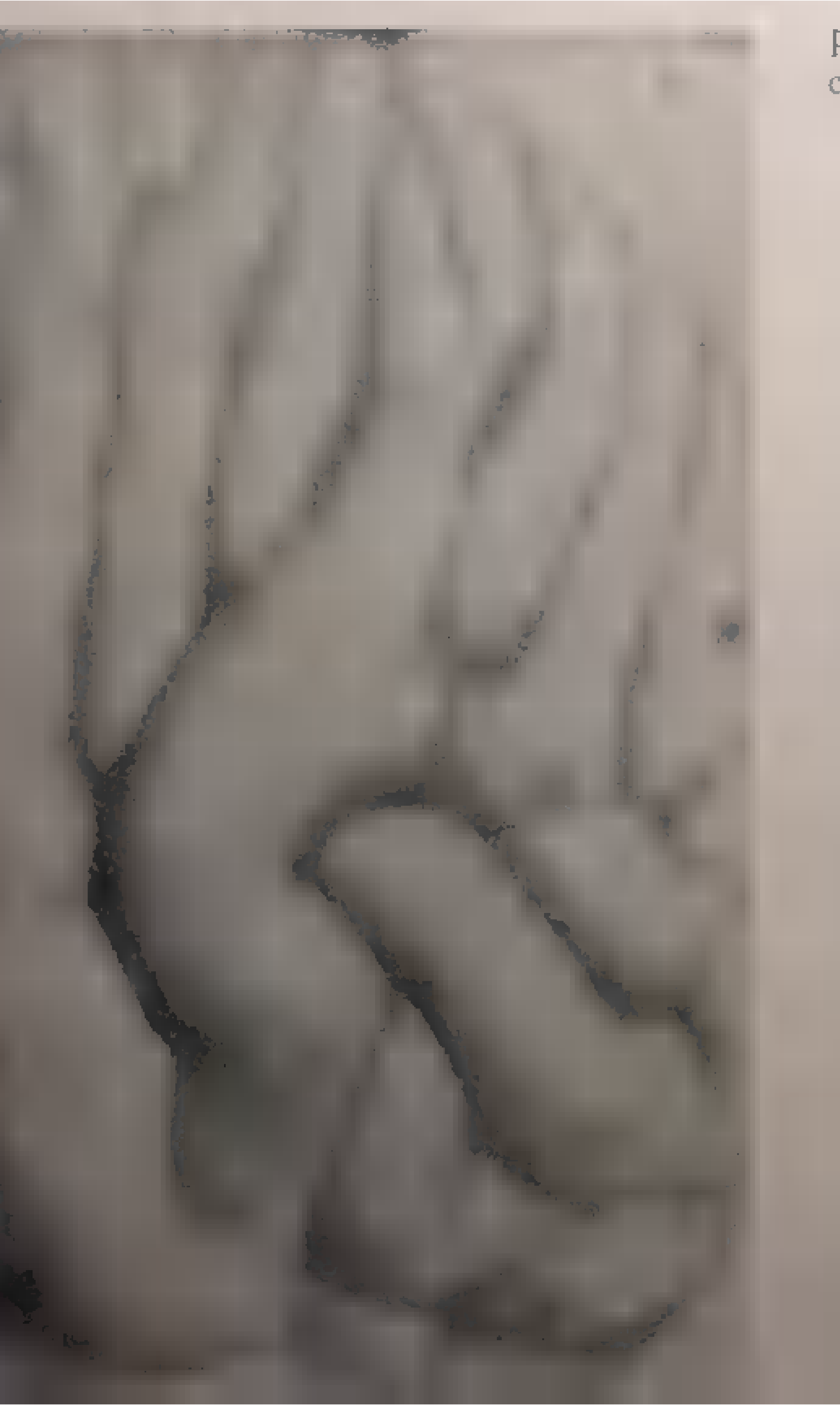


Рис. 140. Cutis verticis gyrata. Тяжелая форма. Вид головы сверху. Кожные покровы как бы напоминают мозговые извилины

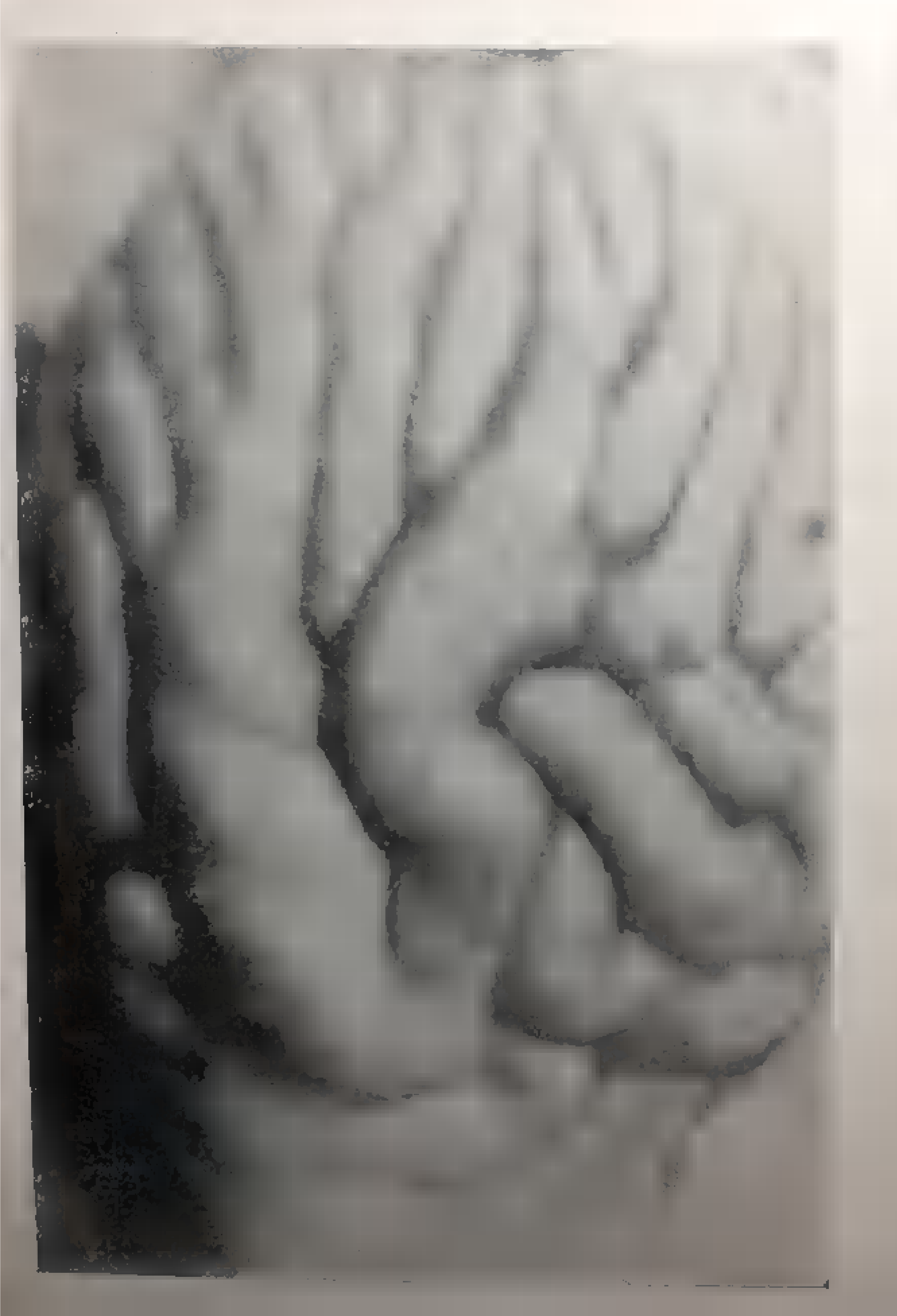


Рис. 140.
сверху.



Рис. 141. Cutis verticis gyrata. Средняя тяжесть заболевания. Вид головы сверху



gyrata.
вания.



Рис. 142. Олигофрения, сопровождающаяся [illegible] [illegible]. Череп [illegible] открытый рот [illegible] развития



Рис. [illegible] [illegible] Кушер[illegible] [illegible] [illegible] окружности [illegible] развитие мозга

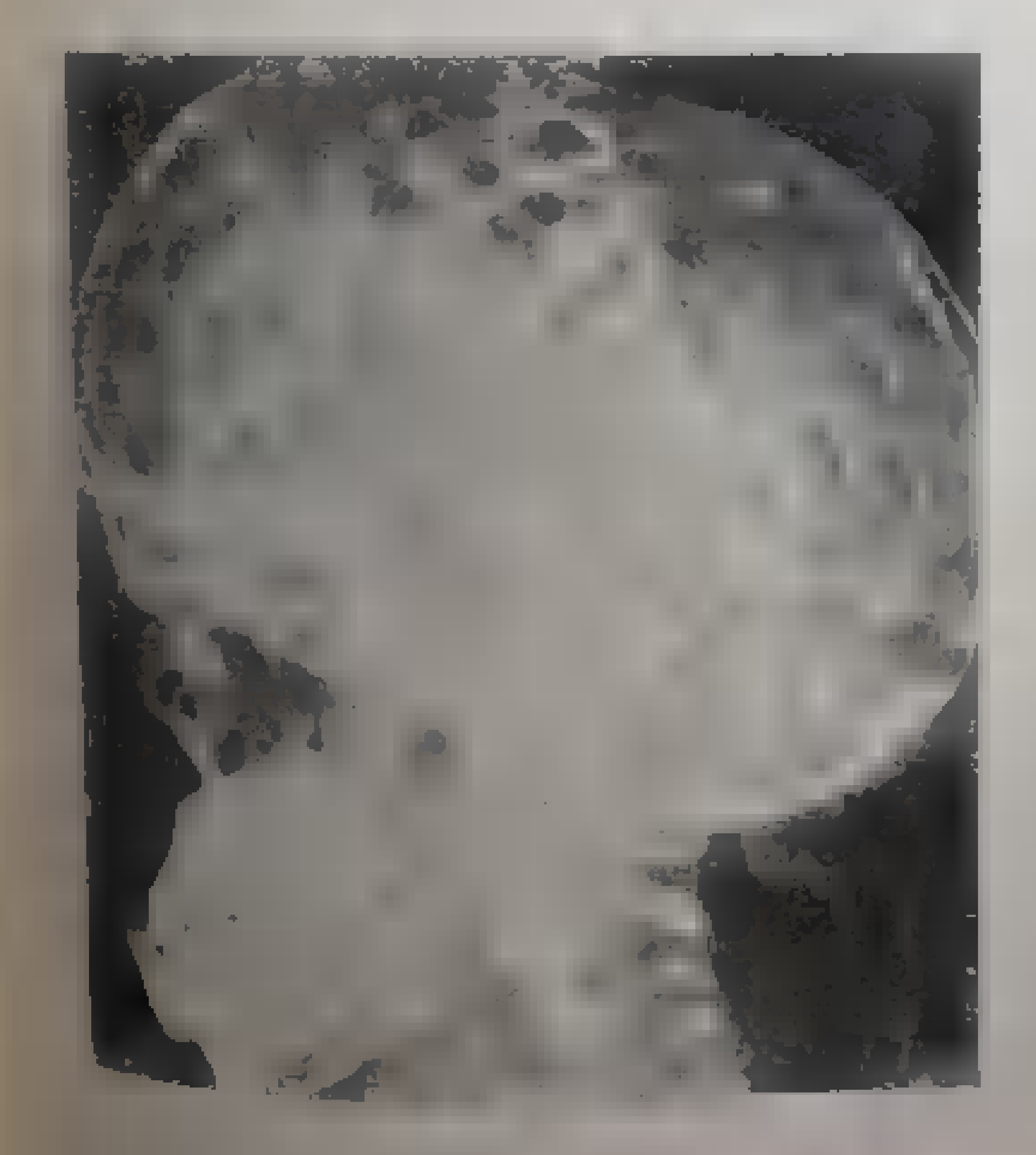


Рис. 144. Рентгенограмма черепа ребенка при оксицефалии. Интенсивно выраженные пальцевые вдавления указывают на высокое внутричерепное давление

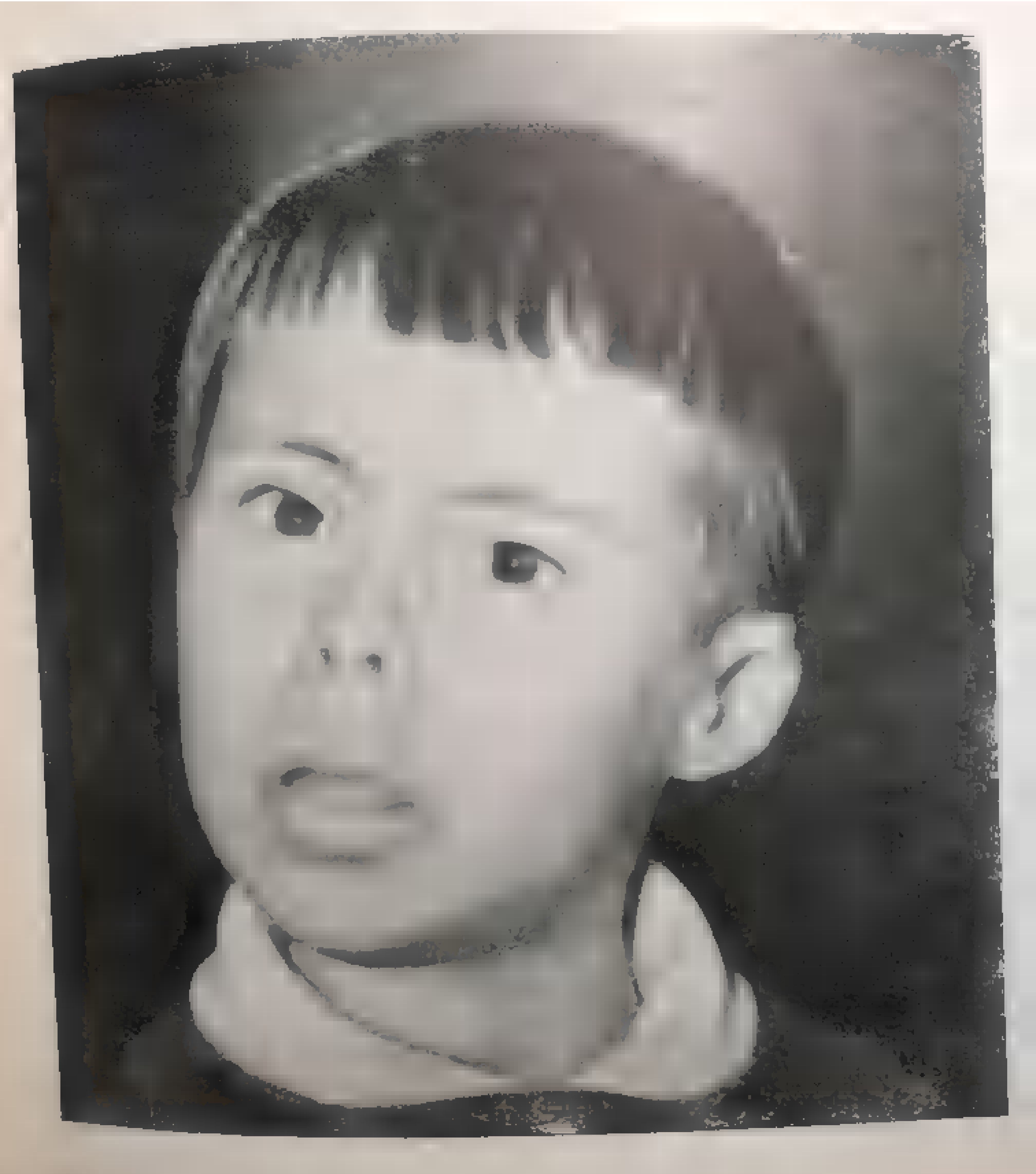


Рис. 142. Олигофрения, сопровождающаяся эктодермальной дисплазией. Имеется некоторое сходство с болезнью Дауна. Недоразвитие назоорбитальной области. Слегка косой разрез глаз, открытый рот. Деформация ушных раковин



Радужка больного. Темное кольцо — кольцо Кайзер-
отсталого ребенка — изолированное заращение сагит-
тального шва черепа (скафоцефалия, ладьевидная го-
лова, килеголовость), ведущее к формированию длин-
ного, суженного с боков черепа, напоминающего перевер-
нутую лодку. Описанная аномалия черепа нарушает
нормальное развитие мозга

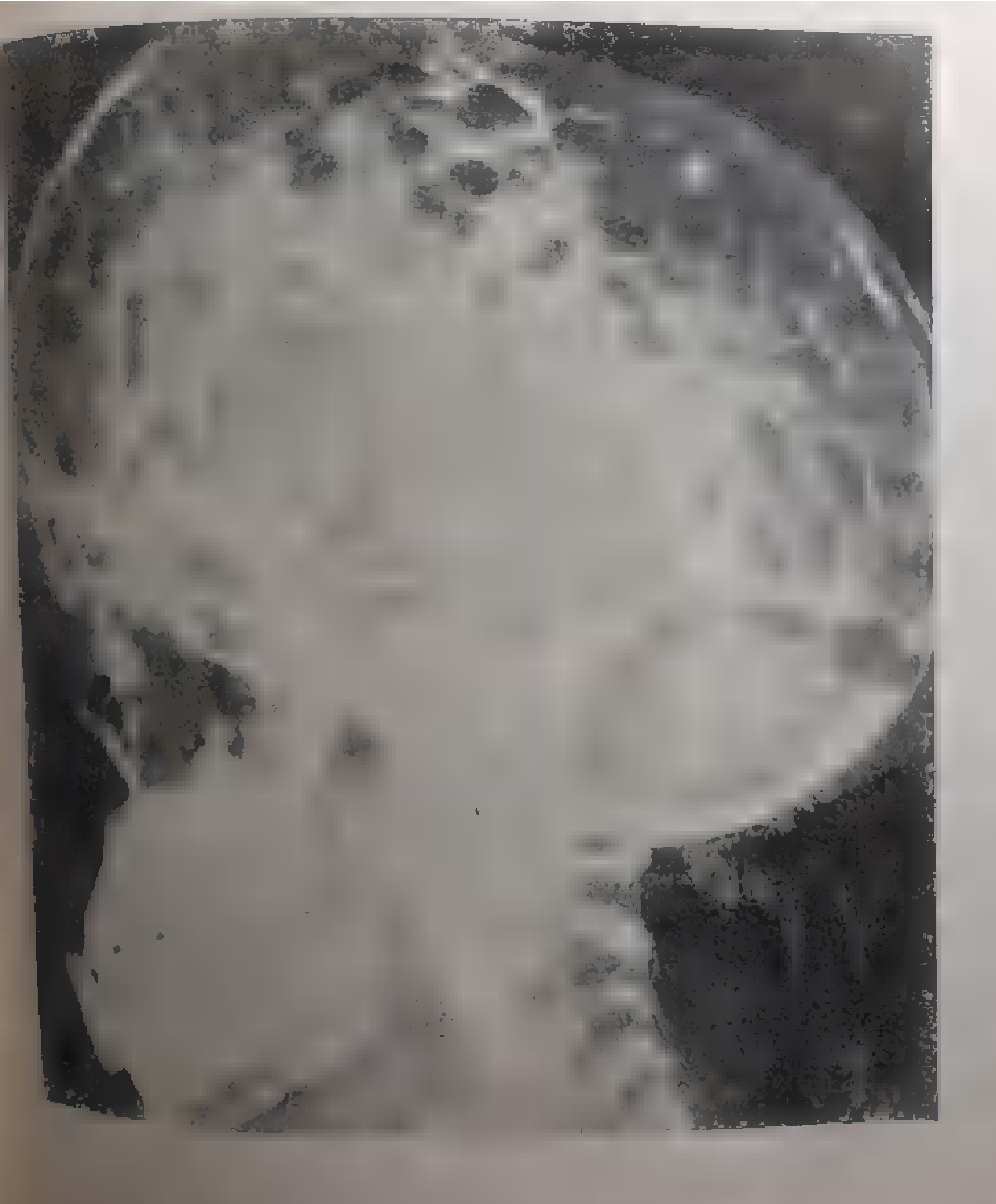


Рис. 144. Рентгенограмма черепа ребенка при оксицефалии. Интенсивно выраженные пальцевые вдавления указывают на высокое внутричерепное давление

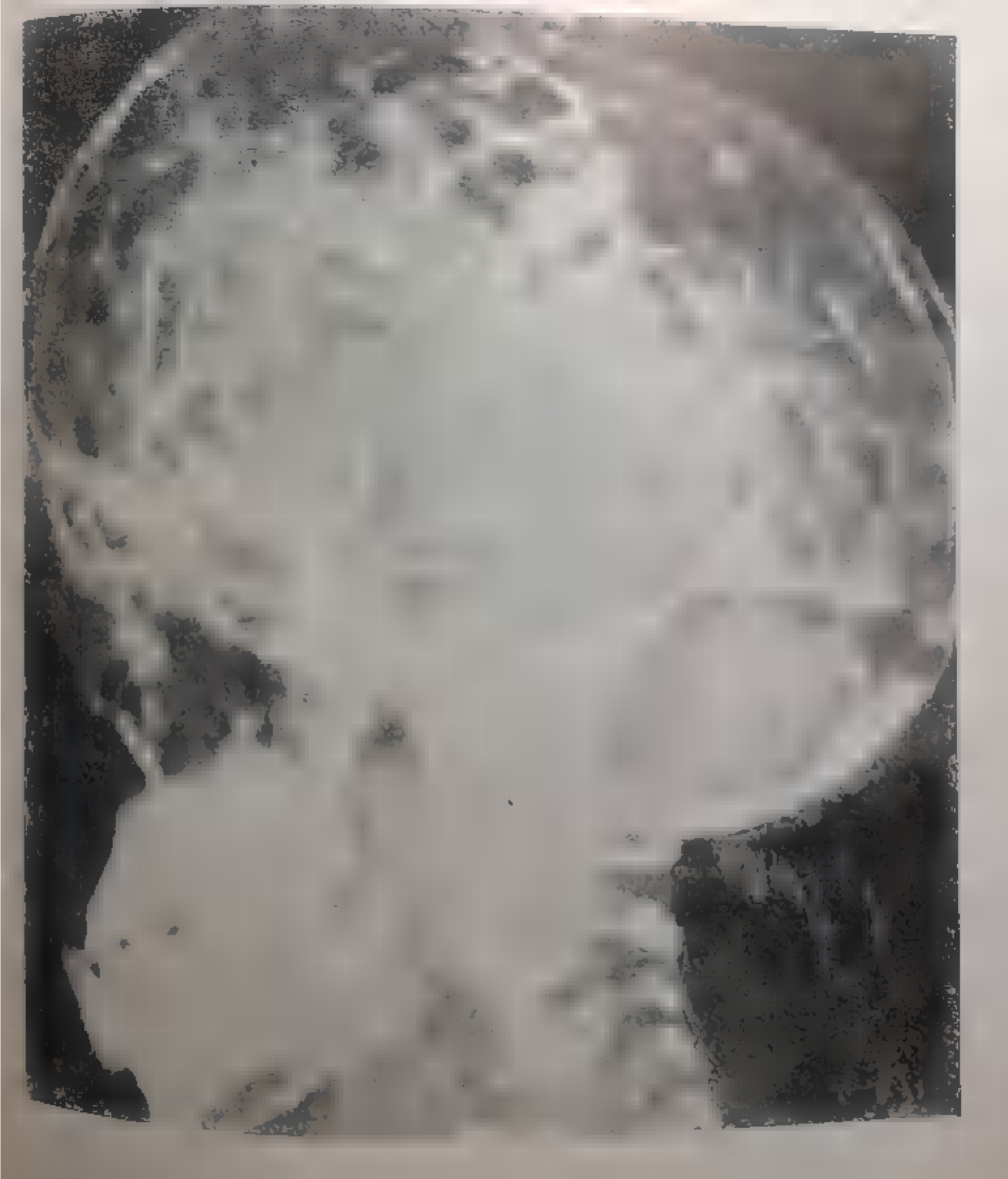


Рис. 144.
сицефали
вдавлени









Рис. 145. Челюстно-лицевой дизостоз у двух подростков — семейная форма деформации черепа. Заболевание часто сопровождается слабоумием и рядом других анатомических аномалий, отчетливо видимых на фотографиях







Рис. 145. Челюстно-лицевой дизостоз у
ции черепа. Заболевание часто сопрово
ческих аномалий, отчет



Рис. 145. Челюстно-лицевой дизостоз у двух подростков — семейная форма деформации черепа. Заболевание часто сопровождается слабоумием и рядом других анатомических аномалий, отчетливо видимых на фотографиях



Рис. [illegible]. Синдром гипертелоризма у [illegible]. Налицо широкая расставленность глазниц и [illegible] переносицы. Этот синдром — частое явление при [illegible]





Рис. 148. Синдром Марфана у мужчины [illegible] лет. Наблюдалась аплазия дилататора зрачка. Длинные и тонкие пальцы



Рис. 146. Синдром гипертелоризма у слабоумной девочки. Излишне широкая расставленность глазниц и расширение переносицы. Этот синдром—частое явление при олигофрении



Рис. 147. Тяжело слабоумный мальчик 7 лет с костными аномалиями. Брахицефалический череп. Недоразвитие назоорбитальной области, уменьшение носовых костей, расхождение носовых хрящей, эпикантус. Расщепление языка. Укорочение кистей, искривление мизинцев, гипотония мышц, гипоплазия половых органов, недостаточное развитие речи



Рис. 148. Синдром Марфана у мужчины 28 лет. Дебилен. Наблюдалась аплазия дилататора зрачка. Длинные и тонкие пальцы





Рис. 149. Прогрессирующий окостеневающий миозит у врожденно слабоумной женщины



Рис. 150. Прогрессирующий окостеневающий миозит. Патогномоничный для этого заболевания симптом — укорочение больших пальцев

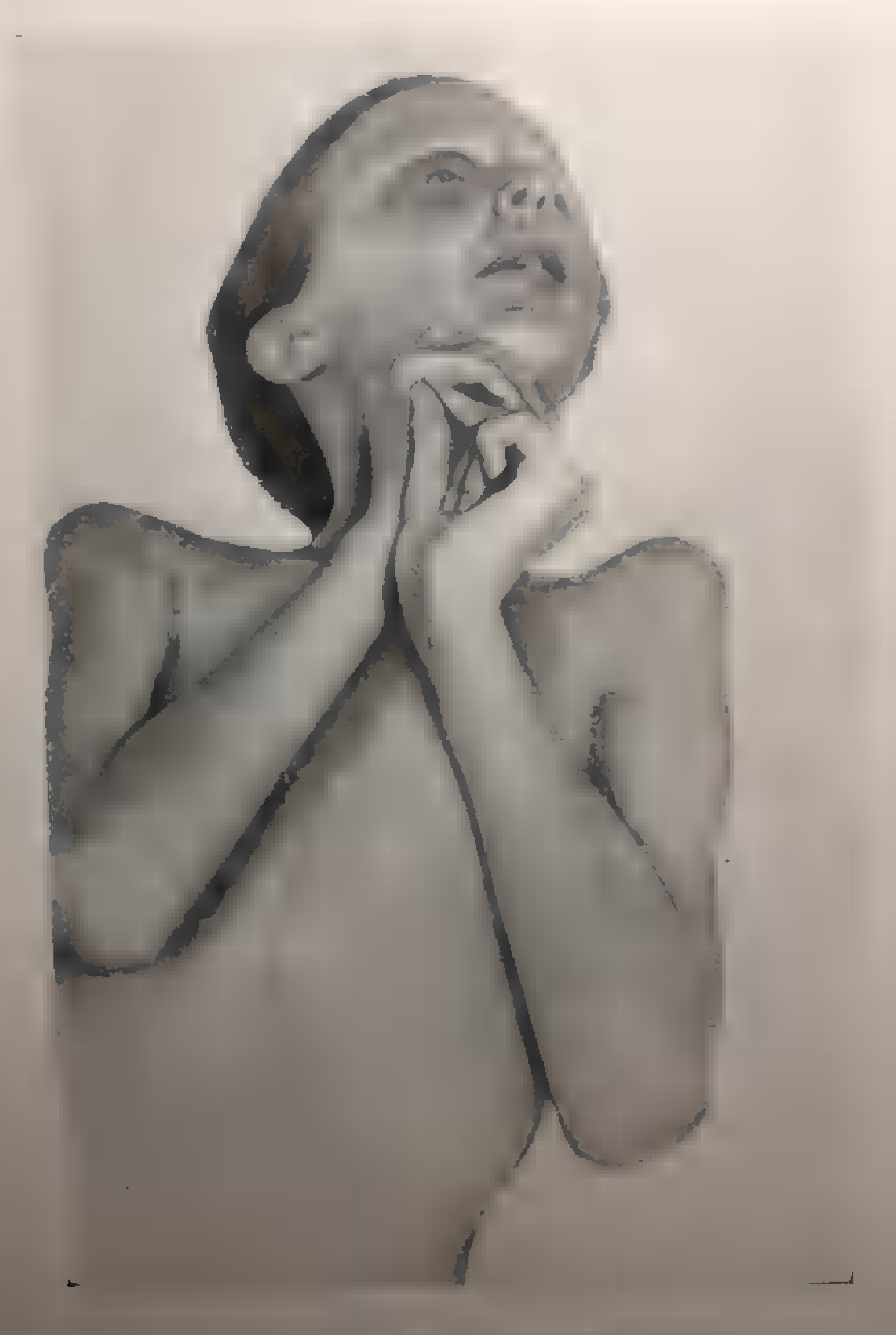


Рис. 149. Прогрессирующий окостеневающий миозит у врожденно слабоумной женщины



Рис. 150. Прогрессирующий окостеневающий миозит. Патогномоничный для этого заболевания симптом — укорочение больших пальцев

ЛИТЕРАТУРА,

использованная при составлении пособия

1. Дубинин Н. П. Молекулярная генетика и действие излучений на наследственность. М., 1963.

2. Камерон А. Т. Достижения современной эндокринологии. М. 1948.

3. Мак-Ильвейн Г. Биохимия и центральная нервная система. М., 1962.

4. Русских В. Н. и Русских В. В. Анализ структурных заболеваний. М., 1956.

5. Русских В. В. О патогенезе и основах современного лечения болезни Дауна. М., 1963.

6. Русских В. В. Болезнь Дауна как нозологическая форма. М., 1964.

7. Рачев Л., Тодоров П., Статев Ст. Обмен веществ в детском возрасте. София, 1962.

8. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста (клиника олигофрений), М., 1965.

9. Тур. А. Ф. Заболевания ретикуло-эндотелиального аппарата. В кн. Руководство по педиатрии, т. X, М., 1965.

10. Уилкинс Л. Диагностика и лечение эндокринных нарушений в детском и юношеском возрасте, М., 1963.

11. Хромосомные болезни человека. Сб. под редакцией Е. Ф. Давиденковой. Л., 1965.

12. Штерн К. Основы генетики человека. М., 1965.

13. Эфроимсон В. П. Введение в медицинскую генетику. М., 1964.

14. Эндокринно-обменная диагностика, под ред. Н. Пенчева. София, 1962.

15. Penrose Z. S. The Biology of Mental Defect. London. 1949.

16. Benda C. Mongolism and Cretinism. London. 1947.

17. Klinische Psychiatrie. Von H. Gruhle, R. Jung, W. Mayer Gross, M. Müller. Berlin Göttingen Heidelberg. 1960.

18. Clinical Neurology. Wechsler J., Philadelphia, 1958.

19. Diseases of the nervous system. By Ford F. Springfeld. 1960.

20. Paidopathologie (Kyematopathien., Neogonopathien. Thelamonpathien) von Essbach N. Leipzig. 1961.

21. Forssman H., Akesson H. Mental Deficiency of different origins. Copenhagen. 1964.

22. Turpin R. et Lejeune J. Les anomalies humaines congenital par aberrations choromosomiques. Maandschrift voor Kindergeneis kunde XXIX 1961.

ЛИТЕРАТУРА,

использованная при составлении пособия

1. Дубинин Н. П. Молекулярная генетика и действие излучений на наследственность. М., 1963.

2. Камерон А. Т. Достижения современной эндокринологии. М., 1948.

3. Мак-Ильвейн Г. Биохимия и центральная нервная система, М., 1962.

4. Русских В. Н. и Русских В. В. Анализ структурных заболеваний. М., 1956.

5. Русских В. В. О патогенезе и основах современного лечения болезни Дауна, М., 1963.

6. Русских В. В. Болезнь Дауна как нозологическая форма. М., 1964.

7. Рачев Л., Тодоров Й., Статев Ст. Обмен веществ в детском возрасте. София, 1962.

8. Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста (клиника олигофрений), М., 1965.

9. Тур. А. Ф. Заболевания ретикуло-эндотелиального аппарата. В кн. Руководство по педиатрии, т. X, М., 1965.

10. Уилкинс Л. Диагностика и лечение эндокринных нарушений в детском и юношеском возрасте, М., 1963.

11. Хромосомные болезни человека. Сб. под редакцией Е. Ф. Давиденковой. Л., 1965.

12. Штерн К. Основы генетики человека, М., 1965.

13. Эфроимсон В. П. Введение в медицинскую генетику, М., 1964.

14. Эндокринно-обменная диагностика, под ред. И. Пенчева, София, 1962.

15. Penrose Z. S. The Biology of Mental Defect, London. 1949.

16. Benda C. Mongolism and Cretinism, London, 1947.

17. Klinische Psychiatrie. Von H. Gruhle, R. Jung, W. Mayer -Gross, M. Müller, Berlin – Göttingen—Heidelberg. 1960.

18. Clinical Neurology. Wechsler J., Philadelphia, 1958.

19. Diseases of the nervous system. By Ford F. Springfield, 1960.

20. Paidopathologie (Kyematopathien,, Neogonopathien, Thelamonpathien) von Essbach N. Lèipzig, 1961.

21. Forssman H., Akesson H. Mental Deficiency of different origins. Copenhagen, 1964.

22. Turpin R. et Lejeune J. Les anomalies humaines congenital par aberrations choromosomiques. Maandschrift voor Kindergenels kunde XXIX 1961.

СОДЕРЖАНИЕ:

„ОЛИГОФРЕНИИ И СМЕЖНЫЕ ФОРМЫ“

Доктор медицинских наук
Вадим Валентинович Русских

Редактор **Я. Л. Гарбузенко.**

Художественный редактор **Т. Т. Канукова.**

Технический редактор **Т. Я. Кандагарян.**

Корректор **Т. М. Бочагова**

Оформление обложки худ. **Н. А. Кислова**

Тираж 5.000 Уч.-изд. листов 8,3

Цена 1 руб. 07 коп. Заказ 1410

Формат бумаги 60×90/8

Издатбюро треста Медучпособие

Москва — 1969

Типография газеты «Красный воин»

ОПЕЧАТКИ К АТЛАСУ В. В. РУССКИХ «ОЛИГОФРЕНИИ И СМЕЖНЫЕ ФОРМЫ»

Страница	Напечатано	Следует читать
Стр. 8, 24 строка снизу, 2-ая колонка	денегерация ...	дегснерация ...
Стр. 13, 5 строка сверху после таблицы, 1-ая колонка	промосому ...	хромосому ...
Стр. 34	рис. 21 (слева и справа) в неправильном положении	следует смотреть этот рисунок в перевернутом виде
Стр. 60, рис. 75 (подрисуночная подпись)	сестры ...	сестра ...
Стр. 89, верхний правый рисунок (нет номера рисунка)		Рис. 143

Зак. 3060

